

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

194

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jacques DOUDEUIL

Né le 20 Avril 1910, à Dinan (Côtes-du-Nord)

**Contribution à l'étude étiologique
des
scléroses cérébrales infantiles**

Travail de l'Hôpital Trousseau (Service du Docteur R. Clément)

Président : **M. LOEPER, Professeur**

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jacques DOUDEUIL

Né le 20 Avril 1910, à Dinan (Côtes-du-Nord)

Contribution à l'étude étiologique
des
scléroses cérébrales infantiles

Travail de l'Hôpital Trousseau (Service du Docteur R. Clément)

Président : M. LOEPER, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1939



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Le Doyen TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	ROUVIÈRE.
Physiologie.	Léon BINET.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	POLONOVSKI.
Bactériologie.	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale.	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.	LEROUX.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale.	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBOULLET.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants.	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux.	CUNÉO.
Clinique des maladies infectieuses.	GOSSET.
Clinique chirurgicale.	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique.	MARION.
Clinique d'accouchements.	LÉVY-SOLAL.
	COUVELAIRE.
Clinique gynécologique.	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale.	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	LEMAÎTRE.
Clinique propédeutique.	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose.	M. VILLARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.	BEZANÇON.
Clinique cardiologie.	MATHIEU.
Clinique d'Assistance Médico-Sociale.	LAUBRY.
	CROUZON.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
Professeurs sans chaire.	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BESANÇON (Justin)	Hydrologie.	LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
BOULIN	Pathologie médicale.	M ^{lle} J. LÉVY	Pharmacologie.
BULLIARD	Histologie.	LÉVY-VALENSI	Neurologie et Psychiâtrie.
CATHALA	Pathologie médicale.	MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOREAU	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.	MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
FEY	Urologie.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	PIÉDELIÈVRE	Médecine légale.
GASTINEL	Bactériologie.	PORTES	Obstétrique.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.	RENARD	Ophtalmologie.
GAYET	Physiologie.	RICHET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.	SANNIÉ	Chimie biologique.
GIROUD	Histologie.	SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	TROISIER	Pathologie expérimentale.
HALPHEN	Oto - rhino-laryngologie.	TURPIN	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.	VIGNES	Obstétrique.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
JOANNON	Hygiène.		
LACOMME	Obstétrique.		
LANTUÉJOUL	Obstétrique.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.	VAUDESCAL	Obstétrique.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.		

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BASSET.	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN. . .		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT.	
CHABROL. . . .		GATELLIER. . . .	
DONZELOT. . . .		MODURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VAL-			
LERY-RADOT.			
SÉZARY.			
MM.			
ECALLE.	Clinique obstétricale.		
METZGER.			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD.	Radiologie clinique.
RUFFE.	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

A MON PERE

A MADAME J. NALINE, MA COUSINE

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LOEPER

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

*Qui nous a fait le grand honneur de
présider notre thèse, en témoignage de
notre très respectueuse gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT CLEMENT
Médecin de l'Hôpital Trousseau

*En témoignage de notre respectueuse
admiration et de notre profonde recon-
naissance pour la bienveillance qu'il
nous a toujours témoignée et l'excellence
de ses conseils.*

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

ANGERS

MONSIEUR LE DOCTEUR DENECHÉAU
MONSIEUR LE DOCTEUR TURLAIS
MONSIEUR LE DOCTEUR FRUCHAUD
MONSIEUR LE DOCTEUR GAUTIER
MONSIEUR LE DOCTEUR THOUVENIN (*in memoriam*)
MONSIEUR LE DOCTEUR BRIN (*in memoriam*)

PARIS

Stage

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ
CH. AUBERTIN

Externat

1932-33 MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT MONOD
1933-34 MONSIEUR LE DOCTEUR G. MARCHAL
1934-35 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ
CH. AUBERTIN
1935-36 MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LOEPER
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ A. LEMAIRE
1936-37 MONSIEUR LE DOCTEUR J. DECOURT
1937-38 MONSIEUR LE PROFESSEUR LEVY-SOLAL
1937-38 MONSIEUR LE DOCTEUR R. CLEMENT
MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE SOULIE

INTRODUCTION. — GENERALITES

Il y a quelque quarante ans, l'étude des encéphalopathies chroniques infantiles semblait arrivée au point mort et on ne parvenait pas à s'entendre sur leurs causes; il faut remonter aux travaux de Brissaud et de Fournier pour voir apparaître les premiers essais d'une classification logique et rationnelle.

Depuis Brissaud, on entend sous le nom d'encéphalopathies, toutes altérations cérébrales chroniques, les tumeurs cérébrales exceptées, survenant chez l'enfant, depuis sa naissance jusqu'à la fin de sa première enfance. C'est assez dire que des lésions très diverses se trouvent englobées dans cette appellation, tant au point de vue anatomique qu'étiologique.

En effet, le développement du cerveau ne peut être troublé sans que ses grandes fonctions ne le soient aussi : toute lésion cérébrale précoce, à condition qu'elle soit d'étendue suffisante et qu'elle offre un certain degré de gravité, aura donc pour conséquence inéluctable, l'apparition de diverses manifestations neurologiques, se traduisant :

— soit par des troubles des mouvements volontaires : syndromes spasmo-paralytiques, convulsions, choréo-athétose, épilepsie.

— soit par des troubles du tonus musculaire ou de la coordination.

— soit par des troubles sensitifs et sensoriels : cécité, surdité, surdimutité, aphasie, anarthrie.

— soit par des troubles intellectuels : débilité mentale, imbecilité, idiotie.

— soit par une association de ces troubles, éventualité de beaucoup la plus fréquente.

Nous passerons rapidement sur la description des lésions

anatomo-pathologiques. Bien étudiées par MM. Babonneix et Voisin, ces lésions sont en général très complexes; isolées arbitrairement par l'étude, elles s'associent, en réalité, presque toujours, de façons diverses, à l'infini. Nous rappellerons seulement, par une simple énumération, leurs multiples aspects :

Méningite et méningo-encéphalite chronique;

Hydrocéphalie;

Scléroses cérébrales proprement dites, atrophiques ou hypertrophiques, ces dernières étant parmi les plus fréquentes et les mieux connues des lésions anatomiques accompagnant une encéphalopathie. Ces scléroses peuvent être plus ou moins étendues, hémisphériques ou seulement lobaires; si elles frappent, bien souvent, la corticalité, elles peuvent aussi atteindre la substance blanche, la couronne rayonnante, les noyaux gris centraux.

Ayant uniquement pour but une étude étiologique de l'affection et la présentation de quelques observations recueillies par nous, à la consultation de l'hôpital Trousseau, nous nous bornerons aussi, du point de vue clinique, à une énumération succincte des différents syndromes neurologiques, réalisés par les scléroses cérébrales. D'après MM. Babonneix et R. Voisin, nous citerons :

a) *Formes neurologiques*

Avec troubles moteurs.

— Syndromes spasmo-paralytiques : hémiplésies, diplésies, paralysie pseudo-bulbaire, mal. de Little...

— Syndromes atoniques : amyotonies localisées ou généralisées.

— Syndromes cérébelleux purs ou associés à l'hémiplégie.

— Syndromes choréo-athétosiques, souvent aussi, associés à une paralysie.

b) *Formes mentales*

Les encéphalopathies s'accompagnent presque toujours de déficit intellectuel. Ces troubles intellectuels peuvent être isolés mais, le plus souvent, ils s'associent aux manifestations motrices. Par ordre de gravité croissante, il est classique de distinguer :

- La débilité intellectuelle (déficit léger).
- L'imbécilité (déficit important).
- L'idiotie (déficit absolu).

ETIOLOGIE DES SCLEROSES CEREBRALES INFANTILES

A) GÉNÉRALITÉS. — PLAN GÉNÉRAL CAUSES PRÉNATALES ET FACTEURS ACCESSOIRES.

Il y a fort longtemps que l'on s'est attaché à rechercher les causes qui pouvaient être à l'origine des encéphalopathies; Little déjà s'en préoccupait en 1847 et nous aurons l'occasion de revenir plus loin sur ses travaux et d'en discuter les conclusions.

Nous n'avons pas l'intention d'apporter ici des faits nouveaux ni de faire une étude étiologique complète. La plupart des données étiologiques sont connues depuis bien longtemps; notre but, plus modeste, sera d'établir, dans la masse de facteurs déterminants, aussi complexes que divers, un essai de discrimination.

Les premiers travaux, les plus anciens, étudiaient, les signalant simplement les unes après les autres, toutes les causes de sclérose cérébrale, sans chercher à établir l'ébauche d'une classification. C'est véritablement aux travaux de Fournier, de MM. Hutinel et Babonneix, que revient le grand mérite d'avoir souligné le rôle capital, joué par deux facteurs :

— L'hérédo-syphilis (celui-ci étant pour eux primordial).

— Les traumatismes, d'origine obstétricale ou autre, signalant en outre de nombreuses causes d'importance bien moindre.

Le but de notre travail est simple : reprendre les données classiques, suivre l'évolution des idées, à propos de chacun des facteurs étiologiques envisagés. C'est ainsi que nous serons amenés à faire de nombreuses restrictions

sur leur importance relative : fréquence réciproque de la syphilis et des traumatismes obstétricaux dans la genèse des scléroses cérébrales, opinions bien souvent contradictoires ou trop absolues, de part et d'autre, toujours débattues. Il nous a paru particulièrement digne d'intérêt d'insister davantage sur le rôle joué par les diverses infections, les diverses pyrexies de la première enfance; bien souvent, c'est à une telle étiologie que nous avons dû nous arrêter, pour bon nombre de nos petits malades de Trousseau.

Nous étudierons successivement :

— dans un premier chapitre, les causes prénatales ou celles d'ordre général, certains facteurs accessoires, pour aborder ensuite, en trois chapitres différents, les trois étiologies essentielles :

— L'hérédo-syphilis.

— Les infections de l'enfance :

Scléroses d'origine infectieuse.

Séquelles nerveuses des encéphalites infantiles.

— Le traumatisme obstétrical

facteurs qui semblent bien dominer le problème si complexe des scléroses cérébrales et jeter sur elles un peu de clarté.

Nous avons jugé utile de faire suivre cet exposé théorique d'un certain nombre d'observations cliniques, prises par nous, au hasard de la consultation. Nous avons simplement voulu apporter là quelques réalités cliniques. Il nous eût été facile de faire de nouvelles statistiques; nous avons préféré nous en tenir à préciser, autant que faire se peut et sans aucune idée préconçue, l'étiologie de chaque cas. Nous avons jugé que les abondantes statistiques de nos prédécesseurs suffisaient et n'avons pas voulu faire double emploi. Enfin, la conclusion de notre modeste travail sera évidemment un court chapitre thérapeutique; reposant sur l'étiologie, il fait tout l'intérêt de cette étude.

En dehors des trois grandes causes signalées précédemment, certains facteurs sont-ils capables d'intervenir dans le déterminisme de l'affection? Rien n'est moins certain, pour

certains d'entre eux. Les faits les plus divergents ont été invoqués, parmi lesquels nous citerons, par ordre chronologique :

1) Le terrain.

Hérédité neuro-pathologique, disproportion d'âge entre les parents, consanguinité.

L'alcoolisme chronique semble capable de jouer un rôle indiscutable et être, à lui seul, capable de troubler le développement du cerveau de l'enfant.

Avant la conception, on retrouve, avant tout, la notion de terrain, de névropathie héréditaire ou acquise, l'alcoolisme, le saturnisme. Il est facile de se rendre compte, dit Mme Lévin, dans sa thèse de 1909, par la lecture de nos observations, que les encéphalopathies chroniques infantiles ne surviennent que chez des descendants de nerveux. Ce rôle de l'hérédité névropathique est capital. Telle est aussi l'opinion de M. Babonneix, dans le *Bulletin Médical* de 1911 : « L'hérédité, telle est la cause prédisposant l'enfant à être frappé dans sa masse cérébrale, par les diverses infections ou intoxications qui l'assaillent *in utero* ou dans ses premières années. » La plupart des petits encéphalopathes sont issus de parents tarés. L'hérédité prépare le terrain.

Le saturnisme avait attiré l'attention de Bourneville de 1900 à 1908. Il concluait à son rôle essentiel (statistique des maladies insalubres) mais, actuellement, l'intoxication saturnine et ses accidents sont presque disparus. Or la fréquence des scléroses cérébrales ne semble pas en avoir été affectée.

L'alcoolisme maternel ou plutôt paternel, chronique ou surtout aigu, au moment de la conception, pèse également lourdement dans l'hérédité. « C'est l'alcoolisme que nous observons le plus chez les ascendants directs » (Babonneix). L'alcoolisme aigu, au moment de la procréation peut influencer on ne peut plus défavorablement sur le germe à féconder. Bourneville donne le chiffre de 13 % comme encéphalopathies observées sur 100 enfants conçus en de telles conditions.

Par contre, il semble qu'il faille accorder peu de valeur à la consanguinité, tout au moins entre parents sains, de même qu'à l'âge trop avancé des procréateurs, bien entendu en dehors de toute spécificité.

2) Causes d'origine gravidique

Toute perturbation de la grossesse est susceptible de troubler l'organisme fœtal dans son développement.

Hutinel et Babonneix ont attiré l'attention sur les causes d'ordre moral : « Sans partager l'opinion populaire, nous devons bien reconnaître que bien des enfants engendrés par des mères et portés par elles, au cours de longs chagrins, présentent souvent, de ce seul fait, des troubles moteurs et des désordres intellectuels, psychiques tels que l'idiotie mongolienne. » Qui saurait dénier une action à une émotion violente, à une frayeur de la mère?

De même, les intoxications, si fréquentes au cours de la puerpéralité, jouent certainement un rôle :

— d'origine exogène, telles l'alcoolisme, le saturnisme.

— avant tout endogènes : vomissements incoercibles, albuminurie, cardiopathies, constipation, stase stercorale.

De même, les infections maternelles (grippe, pyélonéphrites, colibacillooses) peuvent avoir une influence défavorable. Les communications placentaires unissant les deux organismes ne sont-elles pas là pour expliquer la propagation possible, au moins dans certains cas, à l'embryon.

Nous signalerons enfin le rôle néfaste des traumatismes, quels qu'ils soient, au cours de la grossesse. Ils sont souvent désastreux pour le fœtus; de même les constriction violentes et prolongées de l'abdomen sont souvent retrouvées.

Quant aux traumatismes craniens, postérieurs à la naissance, ils sont aussi d'un très fâcheux pronostic.

Souvent d'ailleurs, ces multiples causes s'associent : certaines conditionnent le terrain, d'autres seront à l'origine d'une prématurité. On comprendra donc aisément la fréquence et la gravité des lésions si le traumatisme obstétrical vient leur ajouter son action nocive.

Telles sont les causes d'ordre général, les facteurs secondaires de sclérose cérébrale. Ce n'est pas leur dénier toute valeur que de ne leur attribuer, le plus souvent, qu'une action favorisante, pour souligner, à nouveau, qu'en réalité

Hérédo-syphilis,

Infections post-natales,

Traumatismes obstétricaux

en demeurent, pour nous, les causes majeures. Seule prête encore à la critique l'évaluation relative de la part de chacun de ces facteurs. Les discussions sont encore vives à leur sujet et loin d'être éteintes, particulièrement en ce qui concerne la syphilis héréditaire. C'est d'ailleurs là, avant tout, question de tendances individuelles ou d'école : l'un niera la syphilis là où un autre l'affirmera catégoriquement, sans plus d'arguments.

Il est enfin inutile d'insister sur la fréquence, trop réelle encore, des cas d'étiologie douteuse, ou trop complexe, des cas impénétrables à toute analyse.

B) ETIOLOGIES ESSENTIELLES

I. — L'Hérédo-Syphilis.

Son rôle dans l'étiologie des encéphalopathies de l'enfance est des plus débattus et les auteurs sont loin de s'entendre à son sujet. Elle est pourtant invoquée, depuis bien longtemps. J. Simon insistait déjà, dans ses leçons sur la sclérose cérébrale, sur l'existence fréquente d'antécédents syphilitiques. Germain Sée eût également à observer plusieurs cas, avec stigmates nets de spécificité, dont un avec kératite interstitielle. Des avis opposés ne tardent cependant pas à être émis. C'est ainsi que M. P. Marie, dans son article du *Dictionnaire Dechambre*, déclarait : « La syphilis héréditaire ne joue qu'un rôle des plus secondaires, s'il faut en croire la série des vingt-quatre observations que nous avons sous les yeux. »

Fournier, par contre, devait, et avec quelle vigueur, être l'un des partisans les plus convaincus de son influence néfaste. A sa suite vinrent bientôt se ranger de nombreux auteurs, parmi lesquels nous citerons : Massol (1897), Savy (1909), Vaglio (1920), Nasso (1924), Déjerine et l'opinion de Fournier semblait alors prévaloir.

Une réaction ne tarda pas à se manifester. Les auteurs allemands, sous l'égide de Freud, s'élèvent violemment contre la théorie de Fournier, qu'ils ne trouvent pas justifiée. « Syphilis des parents et hérédo-syphilis sont deux faits bien distincts. » L'unisson était donc loin de régner sur l'évaluation de ses méfaits.

A l'encontre de Fournier, Forster et Freud soutiennent que, si l'on rencontre la syphilis dans les antécédents des petits malades, c'est à titre exceptionnel et qu'il faudrait d'ailleurs, dans ces cas, établir qu'il existe bien, entre les deux, une relation de cause à effet. Pour eux, ils le déclarent catégoriquement, la syphilis ne joue aucun rôle particulier dans

le développement des hémiplégies infantiles. Pour Freud, syphilis des parents et hérédo-syphilis de l'enfant hémiplégique sont deux faits distincts. La coïncidence, d'ailleurs rare pour lui, de *Luesanamnese* et d'hémiplégie cérébrale ne peut pas être invoquée, comme preuve de la nature syphilitique de l'affection, sans plus ample discussion. C'est là l'objection qu'il faisait aux nombreux cas rapportés par M. Babonneix, d'enfants encéphalopathiques, porteurs de signes indiscutables de syphilis, y faisant alors jouer la simple coïncidence.

De même Kônig se range aussi du côté des adversaires et persiste à croire que la syphilis n'entre en jeu que très exceptionnellement dans l'étiologie des scléroses infantiles. Il maintient donc les conclusions de ses travaux précédents et, pour lui, les causes majeures demeurent le traumatisme obstétrical, l'infection post-natale.

Nonne, Oppenheim la trouvent également très rare.

Enfin, dans un important mémoire, paru en 1924, M. Nils Silfverskiöld se range aussi à l'opinion précédente : dans une série de 91 malades, il n'a pu faire qu'une fois la preuve de la syphilis et cela malgré un examen approfondi, ponction lombaire, examen oculaire et graphie du squelette. Il conclut donc, lui aussi, en mettant en garde contre la trop grande fréquence avec laquelle les auteurs français font le diagnostic d'hérédo-syphilis. En présence d'antécédents spécifiques, il préfère, lui aussi, invoquer la simple coïncidence que leur attribuer un rapport de cause à effet.

Si donc des détracteurs se montraient de plus en plus nombreux, la syphilis devait trouver, cependant, son plus ardent défenseur en la personne de M. Babonneix.

Depuis longtemps déjà, en de nombreux articles, M. Babonneix s'est attaché à résoudre ce délicat problème et, sans attribuer à la syphilis un rôle universel, lui assigne cependant une influence capitale. Pour lui, la classification, l'étiologie des encéphalopathies, se sont trouvées brusquement éclairées, sous l'influence des travaux de Fournier. « On a longtemps admis que la syphilis ne jouait, en pathologie nerveuse, qu'un rôle négligeable; en réalité, c'est à elle qu'il

faut attribuer l'immense majorité des scléroses cérébrales infantiles, soit qu'elles se manifestent par des paralysies ou par des troubles intellectuels. Nous savons aujourd'hui que, dans la majorité des cas, c'est l'hérédo-syphilis qui est en cause. »

Revenant encore, dernièrement, sur ce sujet, il oppose à la thèse des auteurs allemands et à celle de M. Silfver-skiöld de multiples arguments empruntés à l'étiologie, à la clinique, à l'anatomie pathologique, à la thérapeutique, le tout appuyé par de nombreuses recherches bibliographiques et par l'étude critique de nombreux cas personnels.

a) Les arguments étiologiques sont importants :

— tantôt la syphilis des parents est certaine et nous ne pouvons rapporter ici tous les faits :

— Parents soignés pour roséole, chancre.

— Parents atteints d'aortite, de syphilis cardio-aortique, de tabès.

— Parents porteurs d'accidents secondaires ou tertiaires, de leucoplasie, de phénomènes parasypilitiques, Wassermann positif.

— tantôt, la syphilis reste seulement probable, mais tous les auteurs sont d'accord sur les fortes présomptions permises par :

— Notion d'avortements spontanés, répétés.

— Accouchements prématurés, malgré un traitement énergique durant la grossesse (Babonneix et Berteaux).

— Hydramnios.

— Grossesses gémellaires, mono ou bicotylédones, argument moins convaincant.

— Expulsions de fœtus macéré ou mort.

— Parfois, plusieurs enfants, nés avant terme, ont succombé à des convulsions ou à une sorte d'incapacité vitale.

b) Plus convaincants encore, dit Babonneix, sont les arguments d'ordre clinique. Peut-on, en effet, apporter de

meilleure preuve que la constatation, chez le malade lui-même, d'accidents nettement caractérisés ou de stigmates évidents :

— Dents irrégulières, mal plantées; parfois dents d'Hutchinson ou atrophie cuspidienne de la première molaire.

— Gommès cutanées; gommès du voile avec destruction de la luette.

— Périostites, hyperostoses tibiales.

— Déformations craniennes : front olympien, saillie des bosses pariétales; ostéites des os propres du nez; voûte ogivale.

— Kératite interstitielle, choroïdite atrophique; atrophie grise de la papille, Argyll-Robertson.

— D'autres, nés avant terme, ont présenté :

— des éruptions suspectes: pemphigus palmo-plantaire, éruptions cutanéomuqueuses.

— du coryza.

— un rachitisme grave, précoce et douloureux, particulièrement suspect.

c) Les épreuves biologiques seront toujours pratiquées, dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, chez eux, ou mieux, chez leurs ascendants ou leurs collatéraux (Fraser et Watson). Le Wassermann serait souvent positif, soit spontanément, soit après réactivation (Hutinel).

— Parfois, la ponction lombaire montrerait seulement un certain degré de lymphocytose, suffisamment suspect. On aurait enfin réussi à mettre en évidence le tréponème dans le liquide céphalo-rachidien (Dupérié).

d) Les arguments anatomiques ne sont pas, non plus, à négliger : souvent les lésions anatomiques donnent la signature de la syphilis. Certaines altérations vasculaires ou interstitielles, des méninges molles et du cerveau, sentent la syphilis : lésions d'artérite ou lésions gommeuses; enfin dans un cas, Péhu et Gardère auraient trouvé de nombreux

spirochètes, au niveau de foyers d'aspect encéphalitique banal.

e) Arguments thérapeutiques enfin : le traitement précocé, approprié et bien conduit, serait suivi d'améliorations notables (Gaudart, Leuret, Savy, Marfan et Babinski).

Certes, on ne peut discuter la valeur de certains faits; d'autres, cependant, paraissent moins décisifs :

— Les avortements sont souvent provoqués et constituent plus une affection sociale que médicale.

— De même, on connaît la fréquence, chez le nouveau-né, de simples coryzas à frigore.

— Des éruptions diverses ne peuvent-elles pas, non plus, être indépendantes de toute syphilis?

— La spécificité de la réaction de Bordet peut aussi être discutée; inversement, on sait qu'une réaction négative ne permet aucunement de rejeter la syphilis.

Ces diverses objections que l'on pourrait multiplier, ne font pas désarmer les partisans des théories de Fournier :

« Admettons comme fondées ces diverses objections, dit M. Babonneix, il reste encore assez d'arguments indiscutables pour affirmer l'étiologie hérédosyphilitique; voilà ce qui peut être considéré comme définitivement acquis. »

Pour conclure à la spécificité, il faut un ensemble de signes qui, alors, emportent la certitude. Revenant aux théories des auteurs allemands, il ajoute : « Il nous serait difficile d'admettre, avec Freud, une simple coïncidence, lorsque, sur 53 malades observés par nous, la syphilis fut retrouvée dans une moyenne de 32 % (diagnostic basé sur les antécédents, la clinique, le laboratoire) et un traitement spécifique parut alors légitime. » Objectera-t-on, avec Freud, qu'il y a, dans ces cas, simple coïncidence et qu'on n'est pas en droit d'accuser la spécificité, sans plus ample discussion! S'ils déclarent catégoriquement que la syphilis ne joue aucun rôle particulier dans le développement de l'hémiplégie infantile, pourquoi alors ne pas faire jouer la même objection à la théorie qui rattache le tabès,

une ectasie à la syphilis, et n'est-ce pas plutôt raisonner avec hardiesse que de dire : « Sans doute, ces enfants sont hérédo-syphilitiques mais rien ne démontre que la syphilis soit la cause de leur hémiplégie. » Pour M. Babonneix, la loi de coïncidence ne semble pas devoir jouer; la forte proportion d'antécédents nettement syphilitiques chez 30 % d'enfants encéphalopathiques (12 cas sur 38) constitue son argument majeur à l'encontre des théories de M. Silfverkiöld.

En résumé, à l'encontre de nombreux auteurs et en particulier des auteurs allemands, bien qu'on ait voulu diminuer la valeur de la spécificité en critiquant la signification des stigmates, des réactions sérologiques, ces objections, pour MM. Hutinel et Babonneix, demeurent inopérantes et, pour ces auteurs, on est en droit d'affirmer son rôle prépondérant dans le développement des scléroses cérébrales infantiles. Pour eux, la syphilis demeure la cause par excellence. « C'est à peine exagéré, disent-ils, de dire que, dans la plupart des cas, elle intervient, qu'elle est presque partout en jeu. Quant aux autres causes, si elles peuvent, à elles seules, dans certaines conditions, suffire à créer les lésions nécessaires, d'habitude elles se bornent à déclencher des accidents qui, sans elles, ne seraient peut-être pas survenus si tôt. A ces causes diverses, multiples, secondaires, occasionnelles, le rôle de localisation dans le temps, à celle-là (la syphilis), le rôle de localisation dans l'espace. »

S'agit-il là d'un rôle exclusif? Ce serait exagéré, mais, de par son importance, ce facteur laisse loin derrière lui les facteurs d'ordre traumatique, obstétrical ou autres, les causes post-natales. Pour M. Babonneix, toutes ces causes ne semblent intervenir, dans bien des cas, qu'à titre adjuvant : alcoolisme, traumatismes, toxi-infections, ne pourraient léser le tissu cérébral qu'autant qu'il a été fragilisé, semble-t-il, par une syphilis ancienne.

Les travaux du Professeur Couvelaire, relatifs aux hémorragies méningées, au cours des accouchements prématurés spontanés, tendent également à des conclusions analogues, donc à diminuer le rôle du traumatisme obstétrical,

au profit d'infections diverses mais aussi, en premier lieu, de la syphilis héréditaire. Couvelaire a bien montré que l'hémorragie manque en effet, si l'enfant meurt aussitôt après l'accouchement. Il semblerait donc, pour ces auteurs, que les traumatismes locaux soient, à eux seuls, incapables de créer des lésions irréparables (Tissier) si leur action n'était facilitée par des causes d'ordre général, tenant sous leur dépendance la prénatalité et les lésions nerveuses : infections materno-fœtales diverses mais surtout hérédo-syphilis (Couvelaire, 1908). Ainsi les accidents neurologiques, à type d'hémorragies, seraient-ils moins en rapport avec la fragilité cérébrale, par développement incomplet ou par manque de protection osseuse et provoqués avant tout par des lésions vasculaires de nature syphilitique, le plus souvent. Ce sont elles qui expliqueraient, dans la majorité des cas, la fréquence des hémorragies méningées, au cours des accouchements prématurés spontanés, le traumatisme obstétrical ne pouvant guère être invoqué ici où l'accouchement est particulièrement rapide et facile.

M. Huet, dans sa thèse de 1928, maintient aussi, à propos du rôle joué par la syphilis, des conclusions analogues : « Tout d'abord, sans vouloir cependant, comme certains, lui rattacher la totalité des scléroses cérébrales, il faut lui réserver la plus large part. Dans nombre de cas, en effet, son action est évidente; dans d'autres, au contraire, elle intervient en fragilisant le cerveau et facilite ainsi l'éclosion des accidents », et de conclure : « Aussi devra-t-on tout mettre en œuvre pour la rechercher systématiquement. Peut-être serons-nous alors plus éclairés sur l'origine de cas, malheureusement trop nombreux encore, restant d'étiologie imprécise. »

Plus récemment, Mlle C.-E. Vogt, dans son article de l'*Encyclopédie* (1935), déclarait : « Loin de méconnaître l'importance du facteur syphilis, il ne faut pourtant pas, systématiquement, l'admettre devant tout symptôme neurologique chez l'enfant. Sauf les cas où elle est évidente, il faut faire une enquête étiologique minutieuse avant d'affirmer que l'affection est bien d'origine héréditaire. » Au sujet

de l'accouchement prématuré, elle se contente aussi de reprendre les conclusions émises par MM. Babonneix et Couvelaire et de citer : « C'est de même la syphilis qui, dans la plupart des traumatismes obstétricaux (et non pas seulement dans l'accouchement avant terme), serait la grande cause prédisposante, en créant une fragilité vasculaire anormale — le traumatisme obstétrical n'étant qu'une cause occasionnelle. »

Mlle Vogt évite d'ailleurs de prendre parti et signale, par esprit d'antithèse, que certains auteurs modernes se sont élevés contre cette façon de voir et attribuent, à l'encontre de M. Babonneix, un rôle primordial au traumatisme obstétrical, indépendamment de toute idée de syphilis (Schwartz 1926, Waitz 1930).

La discussion est donc ouverte; quant à nous, que conclure en face de théories aussi divergentes, en face d'un problème étiologique aussi complexe? Il semble que pour départager des opinions aussi divergentes, il faille se cantonner dans une juste modération. C'est le parti que nous nous contenterons de prendre.

Il semble certain que la syphilis joue un rôle dans le déterminisme des scléroses cérébrales infantiles; loin de nous l'idée de le méconnaître; voir en elle leur cause presque exclusive nous paraît, par contre, dépasser largement les simples réalités cliniques.

Nous ne mettons pas en jeu la valeur des divers arguments invoqués par M. Babonneix en faveur de la spécificité; leur valeur est un fait établi; ce qui nous a semblé plus discutable et digne d'être souligné, c'est le peu de fréquence avec laquelle nous les avons retrouvés à l'interrogatoire et à l'examen de nos petits encéphalopathes. Il semble donc que la fréquence avec laquelle on les retrouve soit, avant tout, fonction des tendances personnelles. Nous insisterons donc :

1° Sur la rareté des stigmates anamnestiques, cliniques ou biologiques de syphilis héréditaire.

2° Sur la rareté encore plus grande de les trouver associés; ce serait pourtant là la seule éventualité où l'on soit à même d'affirmer la syphilis.

3° Sur la rareté plus grande encore, tout au moins en ce qui concerne les enfants que nous avons eu l'occasion d'examiner à Trousseau, de réactions sérologiques positives (pas un seul cas). Soulignons pourtant la valeur d'un tel critère; on sait, par contre, combien est dépourvue de toute signification une réaction négative.

Parmi nos quelques observations, peu nombreux furent les cas où il nous fut donné de conclure franchement à la syphilis, devant des arguments cliniques indiscutables; bien plus souvent, ce fut seulement en l'absence d'autre étiologie nette que nous fûmes amenés à envisager son action possible.

La rareté relative des cas à étiologie spécifique nette parmi nos observations ne nous a d'ailleurs pas amené, pour cela, à délaisser le traitement spécifique. En présence d'une affection aussi rebelle, n'eût-il pas été trop illogique de ne pas l'essayer le plus souvent possible, et cela même en dehors de tout argument clinique. Quoique souvent précaire, n'est-il pas la moins décevante des thérapeutiques curatives, en présence d'affections aussi inaccessibles que le sont les scléroses cérébrales infantiles. Echec ou réussite de ce traitement ne permettent aucunement, d'ailleurs, des conclusions étiologiques pour ou contre la syphilis; les heureux effets des arsenicaux, du mercure en friction, chez les enfants hypotrophiques, sont bien connus des pédiatres et cela en dehors de toute spécificité; pourquoi leur refuser une action également heureuse chez un petit hémiplégique! En présence d'une amélioration, pourquoi invoquer la syphilis à la base de l'affection traitée? Nous n'insisterons pas davantage sur les échecs trop fréquents de cette thérapeutique; nous soulignerons seulement le fait qu'il n'y a pas, là non plus, de déductions étiologiques à faire. Pourrait-on, en effet, prétendre d'un traitement, même employé à bon escient, qu'il régénère un tissu nerveux détruit et réduit à une vulgaire cicatrice névroglie.

Pour faire le point, sans vouloir conclure, nous nous retrancherons donc dans une juste modération. Il nous a semblé cependant qu'il fallait déposséder l'hérédo-syphilis de sa prépondérance étiologique, au profit des traumatismes

obstétricaux et des séquelles neurologiques, consécutives aux encéphalites de l'enfance. Pour nous, ces facteurs semblent bien être capables de déterminer, *à eux seuls*, des lésions définitives, au niveau du névraxe : dans ces cas d'étiologie franche, obstétricale ou post-encéphalitique, point n'est besoin d'invoquer la syphilis héréditaire.

II. — Les infections post-natales

La connaissance des encéphalites aiguës, non suppurées, de l'enfance, est de date relativement récente. Leur rôle, en tant que facteurs de scléroses cérébrales, semble cependant avoir été entrevu par Dugès, dès 1826. A sa suite, vinrent successivement se ranger de nombreux avis : en France, signalons Lallemand (1834), Cotard (1868) ; en Angleterre : Turner (1856), Rolleston qui, de 1908 à 1927, étudia les hémiplégies infectieuses ; en Allemagne : Benedict, mais surtout Strumpell (1884) qui, convaincu de la nature infectieuse de l'affection, propose de la nommer « Poliocéphalite aiguë », Freud (1897) ; en Italie, citons Vaglio ; en Suède, Nils Silfverskiöld. Parmi tant de travaux, il nous faut souligner l'importance de ceux de MM. Raymond et Comby, ceux de Mlle M.-T. Comby (Thèse Paris, 1935), dont les noms restent attachés à l'étude des encéphalites.

Longtemps ignorées ou confondues avec les méningites aiguës, voire même avec les abcès du cerveau, il nous faut arriver à 1918, année de la grande épidémie d'encéphalite léthargique, pour que la question d'encéphalite devienne véritablement d'actualité. Les publications deviennent alors de plus en plus fréquentes, les cas observés se multiplient et alors que l'encéphalite épidémique semble en voie régressive, on voit apparaître, de plus en plus nombreuses, des manifestations encéphalitiques, au cours ou au décours des maladies infantiles, des fièvres éruptives ou même sans cause apparente.

Si la notion d'encéphalite est donc ainsi d'acquisition récente, que dire de ses rapports avec les scléroses cérébrales ! On est loin, semble-t-il, d'avoir accordé toute l'importance qu'elle mérite à cette cause qui, pour nous, demeure de premier plan, au même titre que le traumatisme obstétrical. Qu'en a-t-on dit, jusqu'à ces dernières années ? C'est

à peine si on la trouve signalée, en 1909, dans la thèse de Mme Lévin et dans les nombreux articles que M. Babonneix consacrait alors, en 1911, à l'étude des encéphalopathies. On se bornait alors à signaler l'encéphalite parmi les nombreuses causes secondaires, post-natales. Les années passent pourtant et avec elles l'évolution des idées se poursuit. En 1931, M. Babonneix, pourtant ardent défenseur de l'hérédosyphilis, écrivait, quoique avec quelques réserves : « Lorsqu'on relit nos observations, on ne peut s'empêcher de remarquer que, dans de nombreux cas et abstraction faite des coïncidences toujours possibles, les troubles nerveux sont survenus à la suite d'une infection déterminée (vaccine, varicelle, rougeole). Sans doute peut-on admettre que le germe de ces maladies est en cause ! Explication difficile à admettre, lorsque l'encéphalite survient, comme dans notre cas, au cours d'un traitement arsenical et dont rend parfaitement compte la riche théorie du biotropisme de M. Milian... »

Longtemps, toute encéphalopathie survenue dans le jeune âge était considérée comme affectant, d'emblée, une évolution chronique et attribuée d'autorité à la syphilis ou à l'accouchement. Il n'est pas douteux que cette conception englobe un certain nombre de faits réels. Loin de nous l'idée de le contester, mais il en est d'autres où l'on ne saurait se contenter d'une telle explication. Il existe, en effet, chez l'enfant, des troubles neurologiques dont le début est brusque, l'évolution rapide et qui nous paraissent bien plutôt dus à l'action, sur le névraxe, d'un virus neurotrope. C'est l'étude de ces accidents post-encéphalitiques, tant étudiés par M. Comby, que nous allons aborder. Ils semblent actuellement redoubler de fréquence et d'intérêt — peut-être sont-ils seulement mieux individualisés. En tout cas, notre but sera de les étudier dans leurs rapports avec les multiples aspects des scléroses cérébrales infantiles.

a) ENCÉPHALITES AIGÜES ÉPIDÉMIQUES PRIMITIVES

L'encéphalite léthargique peut s'observer, chez l'enfant comme chez l'adulte, avec somnolence, chorée et myoclonies,

l'évolution se faire aussi vers la maladie de Parkinson. Plus intéressants sont les cas où les séquelles sont constituées soit par de l'épilepsie, soit par de l'hydrocéphalie, mais c'est dans le domaine des troubles psychiques que l'encéphalite léthargique de l'enfant acquiert son individualité la plus grande. Ces séquelles psychiques sont, de plus, extrêmement fréquentes et leur importance est considérable, tant par les notions nouvelles qu'elles ont apportées en psychiatrie, que par les conséquences médico-légales qu'elles entraînent (syndromes d'excitation psycho-motrice avec instabilité).

b) ENCÉPHALITES AIGÜES INDÉTERMINÉES

Nous rappellerons d'un mot qu'elles réalisent souvent de véritables encéphalo-myélites aiguës, disséminées, d'origine indéterminée, affections neurologiques aiguës ou suraiguës, comparées par M. Van Bogaert à celles des maladies éruptives de l'enfance.

Toute étiologie hérédo-syphilitique étant écartée, nous espérons, par l'étude de ces encéphalites aiguës indéterminées, mettre ainsi en évidence le rôle important joué par l'infection dans la constitution de séquelles neurologiques telles que l'hémiplégie, l'épilepsie, l'hydrocéphalie, lésions que, pendant longtemps, on a eu tendance, même en l'absence de tout argument, à ranger dans le cadre de la syphilis.

Ces séquelles peuvent se présenter sous de multiples aspects. Nous les étudierons successivement, en suivant leur ordre de fréquence :

- Séquelles motrices (hémiplégie, chorée, épilepsie..).
- Séquelles sensorielles (surdité, atrophie optique...).
- Séquelles psychiques.
- Séquelles réalisant l'hydrocéphalie.

I. — *Encéphalites aiguës indéterminées avec séquelles motrices*

L'hémiplégie. — Depuis 1905, le Pr P. Marie a soutenu la nature infectieuse, certaine, de la plupart des hémiplégies

infantiles acquises, mais nous ne connaissons encore aucune étiologie dominante de ces encéphalites, couramment observées pourtant, dans la première et la seconde enfance : température aux alentours de 40°-40°5, somnolence, constituent le mode de début le plus fréquent de ces hémiplésies. L'absence de réactions électriques y est constante, à l'encontre de ce qui se passe dans la maladie de Heine-Medin.

L'épilepsie. — C'est aussi le Professeur P. Marie qui, l'un des premiers, a signalé l'origine infectieuse de certains syndromes épileptiques et M. Abadie a récemment insisté sur cette notion, lors de son rapport au Congrès neurologique de 1932.

Dans les antécédents d'un certain nombre de jeunes épileptiques, on retrouve, en effet, durant les premières années, l'existence d'épisodes infectieux avec convulsions passagères, accompagnés parfois de séquelles durables, à type d'hémiplégie, de paraplégie ou de troubles psychiques. Après une phase de latence, plus ou moins longue, variant de quelques mois à plusieurs années, l'épilepsie apparaît au cours de la deuxième enfance ou même de l'adolescence. Aussi envisage-t-on actuellement, en dehors des deux grandes causes d'épilepsie infantile, à savoir la syphilis héréditaire et les traumatismes obstétricaux, les encéphalites aiguës du jeune âge. Pour faire la preuve de leur nature encéphalitique (car elles n'ont pas un aspect clinique particulier), après avoir éliminé toute idée de syphilis ou de traumatisme, on recherchera donc, avec soin, la notion d'épisodes infectieux. Dans certains cas, leur existence est des plus nettes et l'on pourrait multiplier les observations concluantes à ce sujet. Citons ainsi un cas d'épilepsie : c'est celui d'un enfant, normal jusqu'à 2 ans et demi, qui fait sa première crise comitiale à l'âge de 3 ans, à la faveur d'un épisode infectieux étiqueté grippe (?); sa deuxième crise, au cours de troubles digestifs; sa troisième enfin, à 4 ans, au cours d'une broncho-pneumonie. Citons enfin un cas d'épilepsie où l'action favorable du salicylate de soude fit pencher le diagnostic vers une origine encéphalitique (obs. n° 51, thèse de Mlle Riom, Paris 1933).

II. — *Encéphalites aiguës indéterminées avec séquelles psychiques*

La fréquence des troubles psychiques, leur incurabilité représentent un des principaux facteurs de gravité des encéphalites aiguës infantiles. Dans la plupart des cas, d'ailleurs, les troubles du caractère et de l'intelligence s'associent, comme c'est la règle, à des désordres moteurs (hémiplégie, épilepsie ou chorée).

A l'état pur ou prédominantes, ces séquelles psychiques n'ont rien de pathognomonique et se manifestent :

- Par des troubles du caractère.
- Par de l'instabilité, de l'agitation.
- Par des troubles de l'intelligence allant de l'arriération mentale à l'idiotie absolue.
- Parfois le tableau clinique est dominé par un syndrome d'agitation psycho-motrice, réalisant même parfois un véritable état maniaque.

Ici aussi, ces troubles psychiques sont en rapport avec un épisode infectieux initial. Il ne nous est pas besoin d'insister sur la gravité du processus encéphalitique, frappant brutalement des enfants en bonne santé, absolument normaux, pour en faire des arriérés. Les encéphalites aiguës de l'enfance provoquent donc des séquelles mentales fréquentes et graves. Souvent ces troubles sont d'apparition tardive et ne surviennent qu'après une phase plus ou moins longue, à l'adolescence ou à l'âge adulte. C'est ce qu'ont bien montré MM. Toulouse et Courtois, lorsqu'ils présentèrent, à la Société de Médico-Psychologie, 100 observations de séquelles mentales. Ces auteurs concluaient alors en insistant sur la fréquence d'infections du jeune âge, retrouvées dans les antécédents d'adultes atteints de psychoses à étiologie mal connue, sur la variabilité de la phase de latence.

III. — *Encéphalites aiguës indéterminées et hydrocéphalie*

Il suffit que le processus infectieux ait intéressé les plexus choroïdes ou l'épendyme pour que puisse se déve-

lopper ultérieurement une hydrocéphalie. Chez de tels petits malades, on retrouve souvent, à l'anamnèse, l'existence d'un épisode fébrile, avec ou sans convulsions, puis vers trois mois seulement survient l'augmentation du volume de la tête. L'examen révèle alors l'existence d'une hydrocéphalie avec strabisme convergent, troubles de l'intelligence et du caractère — parfois un certain degré d'obésité. En l'absence de tout antécédent de syphilis héréditaire, comment ne pas invoquer l'encéphalite!

c) ENCÉPHALITES AIGÜES SECONDAIRES

Nous étudierons, sous ce nom, le vaste groupe des encéphalites para-infectieuses, survenant au cours ou au décours des maladies infectieuses de l'enfance.

— Certaines sont rares chez l'enfant, telles celles de la typhoïde, de la variole.

— Plus fréquentes sont celles des maladies éruptives.

1) *Encéphalite vaccinale*

La plus connue. Il est classique de décrire, au cours de la vaccine, des manifestations à type de somnolence, de parésies. Si leur pronostic immédiat peut être grave (30 à 40 % de morts), l'avenir est, par contre, favorable, bien qu'on puisse relever, dans certains cas, l'existence de *séquelles psychiques* à type d'arriération mentale, de troubles du caractère ou de syndromes excito-moteurs. Ces faits sont d'ailleurs rares. Certains auteurs ont signalé, en outre, des hémiplégies, des monoplégies (P. Marie, Comby), des crises convulsives (L.-V. Bogaert).

2) *Au cours de la rougeole*

Les manifestations encéphalitiques sont relativement fréquentes, particulièrement de 2 à 13 ans, plus fréquentes même que dans toute autre maladie éruptive. Ces faits sont d'ailleurs connus depuis longtemps. Trousseau les signalait déjà, dans ses Cliniques, en les rattachant toutefois, et à tort, aux complications pulmonaires.

Le pronostic vital en est généralement bon et la mort ne survient qu'en 10 à 15 % des cas. Par contre, les séquelles neurologiques sont fréquentes (40 à 45 %, Mlle Vogt), surtout au cours des formes localisées. Ces séquelles peuvent réaliser tantôt l'hémiplégie cérébrale infantile, l'arriération mentale, l'épilepsie sous forme de petit mal, plus rarement la cécité.

3) *Les encéphalites de la varicelle*

Ont fait l'objet du mémoire de Galle, paru en 1925. Leur tableau clinique est assez polymorphe, avec somnolence; elles réalisent souvent un syndrome opto-strié, l'allure d'une cérébellite (Mlle Dudevant, M. Van Bogaert). Parfois le tableau est voisin de celui de la poliomyélite, mais s'en distingue par l'absence d'atrophie et de réactions de dégénérescence.

Leur pronostic est habituellement très favorable (80 % de guérisons complètes) et 13 % de séquelles, souvent minimes.

4) *Au cours de la rubéole*

On a signalé des complications d'origine encéphalitique. Les séquelles y sont particulièrement exceptionnelles.

5) Nous n'insisterons pas, non plus, sur les encéphalites *varioliques*, très rarement observées aujourd'hui, depuis la vaccination.

6) Il nous faut faire une place à part à la *scarlatine*, à cause de sa pathologie générale spéciale.

Parmi les complications nerveuses pouvant survenir au cours de la scarlatine, les encéphalites sont plutôt rares : les hémiplégies et les convulsions sont signalées depuis longtemps. Dans la majorité des cas, il s'agissait là de manifestations en rapport avec des thromboses, des embolies ou des hémorragies par altérations rénales.

En ce qui concerne plus spécialement les encéphalites (Gouget et Pélissier 1909, Meyer 1914), on connaît bien actuellement l'existence d'encéphalites toxiques, faisant partie du tableau ataxo-adiynamique des scarlatines sévères.

Seules ces formes suraiguës, d'ailleurs rares, sont mortelles — les autres guérissent.

Parfois sont réalisées de véritables encéphalo-myélites aiguës, disséminées.

Nous insisterons plus particulièrement sur la fréquence des psychoses, des troubles du caractère, de l'intelligence, à la convalescence de la scarlatine, réalisant parfois de véritables psychoses aiguës ou chroniques.

7) Les complications nerveuses de la *coqueluche*.

Ont été longtemps, et à tort, attribuées à une lésion d'ordre vasculaire. Actuellement, on penche plutôt vers leur nature encéphalitique.

Plus fréquentes chez le nourrisson, rares après 4 ans, elles se manifestent, le plus souvent, par des convulsions, du coma, de l'hyperthermie à 40°-41°; des troubles du rythme respiratoire, des troubles oculaires, la déviation conjugée de la tête et des yeux y ont été signalés.

Leur pronostic immédiat est grave (50 % de cas mortels); si la guérison complète peut s'observer, celle-ci s'accompagne, trop fréquemment, de séquelles : séquelles alors particulièrement graves, réalisant l'arriération mentale, l'atrophie optique avec cécité.

8) Il nous faut enfin signaler les encéphalites au cours des *oreillons*, de l'herpès et de la rage, au cours des affections à virus neurotrope.

Leur pronostic est généralement favorable, les troubles nerveux s'amendant en quelques jours. Des séquelles peuvent pourtant persister, rares mais graves : surdité, troubles psychiques, idiotie.

9) A la suite de M. Babonneix, il nous faut aussi, pour terminer, rapporter de nombreux cas, non classés :

— *Encéphalites et diphtérie* : association très rare, mais signalée pourtant par M. Comby (les huit hémiplegies de Rolleston), par M. Mollet, en 1914.

— *Encéphalites et grippe* : ce sont alors les conditions d'apparition, en période d'épidémie grippale, en l'absence

d'antécédents ou de stigmates héréditaires, qui font porter le diagnostic d'encéphalite post-grippale.

— Certaines gastro-entérites graves,

— Les broncho-pneumonies,

ont également retenu l'attention. D'ailleurs, dès 1926, M. Ribadeau-Dumas a bien montré que les symptômes nerveux, survenant chez les enfants en bas âge, au cours d'infections pulmonaires, correspondaient bien à des lésions encéphalitiques. C'est ainsi qu'on peut observer des convulsions, au cours de certaines broncho-pneumonies et voir survenir des complications encéphalitiques au cours des infections grippales à pneumocoques, au cours de certaines entérites graves. M. Ribadeau-Dumas a groupé ces accidents sous le nom « *d'encéphalites hyperhémiques et hémorragiques* ». Il a aussi souligné leur prédilection pour le nourrisson et leur gravité pronostique avec évolution rapide, vers la mort, en quelques heures ou en deux ou trois jours, au maximum. Lorsque la guérison survient, ce qui est rare, elle se fait au prix de séquelles importantes, telles l'hémiplégie, l'idiotie ou l'hydrocéphalie.

Que tous les cas précédents relèvent d'une encéphalite aiguë, liée elle-même à l'introduction, dans l'encéphale, d'un virus neurotrope, voilà qui n'est pas prouvé, dit Babonneix. Il est possible que certains relèvent de la syphilis, d'autres d'une intoxication, que d'autres encore soient en rapport avec une tumeur cérébrale. Tous ces cas éliminés (Babonneix), il reste encore un nombre d'observations assez grand pour faire quelques réflexions :

Au point de vue étiologique, nous ne nous arrêterons guère à des discussions pathogéniques : virus neurotropes latents, réveillés par biotropisme, sous l'influence des affections aiguës précitées. Il semble bien, à l'heure actuelle, qu'au contraire ce soient les agents eux-mêmes de ces affections qui soient plutôt en cause (un cas d'encéphalite morbilleuse dont les poussées d'améliorations et d'aggravations, suivirent d'une part les injections de sérum de convalescents, d'autre part les recrudescences de l'exanthème).

Au point de vue clinique, nous nous bornerons à trois remarques :

— Polymorphisme extrême de l'affection, revêtant ici l'aspect d'une simple méningite, là celui d'une névraxite ou même d'une encéphalo-neuro-myélite.

— Presque toujours, les accidents aigus initiaux ne font que servir de prélude à d'autres accidents survenant à des intervalles plus ou moins éloignés et cette notion de poussée évolutive, en ce qui concerne les séquelles neurologiques, encéphalitiques, est essentielle à considérer, au point de vue du diagnostic (étiologique) et de leur thérapeutique : chimiothérapie anti-infectieuse, avec, en premier lieu, le salicylate de soude, précoce et longtemps poursuivie.

Il nous semble avoir suffisamment prouvé l'importance des encéphalites de l'enfance, en tant que génératrices de séquelles neurologiques; on ne peut plus les reléguer à l'arrière-plan : de par leur fréquence, qui paraît de plus en plus grande, les encéphalites méritent une place de choix dans l'étiologie des scléroses cérébrales infantiles, directement à côté de la syphilis et de l'accouchement. Certains auteurs classiques ne vont-ils pas jusqu'à avancer que près d'un tiers des hémiplésies cérébrales infantiles serait de nature encéphalitique (28 à 40 % in thèse de Widiez, Paris, 1928). Des statistiques, plus récentes, donnaient à Vaglio plus de 15 % (7 cas sur 45) et à M. Silfverskiöld près de 22 % (20 cas sur 91), chiffres qui sont loin d'être négligeables. M. Lacombe, enfin, dans sa thèse de Bordeaux, concluait en 1934 : « La fréquence actuelle des encéphalites aiguës de l'enfance semble devoir augmenter l'importance du facteur infectieux. » Nos quelques observations en font foi et il nous a été davantage donné d'y retrouver l'encéphalite initiale que d'y noter des stigmates nets ou des antécédents de syphilis héréditaire.

III. — Les traumatismes obstétricaux.

L'existence de séquelles neuro-psychiatriques, consécutives au traumatisme obstétrical, paraît admise par tous les auteurs. La forme et surtout la fréquence de ces séquelles restent plus difficiles à déterminer.

A) HISTORIQUE. — MÉMOIRE DE LITTLE

Les anciens auteurs, Audry en 1741, puis Cruveilhier, Kennedy, Weber, avaient étudié la mort apparente et l'asphyxie du nouveau-né, mais semblent avoir admis que les lésions cérébro-méningées, consécutives à l'accouchement, lorsqu'elles n'entraînaient pas la mort, guérissaient souvent sans séquelles.

Dugès, en 1832, est le premier à noter la possibilité de survie, compatible avec des lésions graves et persistantes, telles l'hémiplégie ou l'idiotie.

En réalité, un nom domine l'étude des scléroses cérébrales, celui du célèbre accoucheur anglais *Little*. Il leur consacra, en 1862, un travail d'ensemble, mémoire fondamentale, dont les conclusions semblent bien, malgré des hauts et des bas, correspondre de plus en plus à la réalité. Malgré sa longueur, son titre mérite d'être cité en entier : « Sur l'influence de l'accouchement anormal, du travail difficile, de l'accouchement prématuré et de l'asphyxie des nouveau-nés, sur l'état physique et mental de l'enfant et spécialement dans ses rapports avec les difformités » (Soc. Obstétr. de Londres).

Il dit : « Parturition anormale » et en tire les conséquences : trois éventualités possibles : mort, guérison complète ou avec séquelles.

Délaissant l'idiotie, il a étudié surtout la rigidité spasmodique, dont il avait rencontré environ 200 cas, les états spasmo-paralytiques avec convulsions, troubles de l'intelli-

gence plus ou moins marqués et pouvant aller jusqu'à l'imbécillité absolue. Pour Little, il n'a jamais vu ni lu qu'un tel syndrome ne relève pas du traumatisme obstétrical.

La pathogénie des accidents ne relève pas d'une attrition directe de la substance nerveuse, en rapport avec une violence extérieure, mais dans des suffusions sanguines déterminées par l'asphyxie. « La plupart des cas que je rapporterai, disait Little, prouvent que c'est à l'interruption des relations entre le fœtus et la mère et au non-établissement de la respiration pulmonaire, plutôt qu'à une lésion mécanique du cerveau ou de la moelle qu'est due la majorité des cas de mort réelle, de mort apparente, d'états asphyxiques des nouveau-nés. »

Contrairement à l'opinion de Weber, Little concluait : « Nous pouvons conclure que, malgré les possibilités de résorption du sang extravasé, il peut subsister une lésion permanente du tissu nerveux (atrophie). »

L'admirable mémoire de Little permet donc de suivre, clairement, le mécanisme des accidents :

Dystocies.

Asphyxie, suffusions sanguines.

Lésions méningo-encéphaliques.

Rigidité spasmodique.

Avec une juste modération, Little avait déjà souligné : « La majorité des enfants nés en état de mort apparente guérissent spontanément :

— Tous les enfants nés en état de mort apparente sont loin de présenter une rigidité spasmodique.

— Toutes les rigidités spasmodiques, à de très rares exceptions près, sont d'origine traumatique, obstétricale. »

L'opinion de Little tient en ces deux propositions fondamentales.

En France et à l'étranger, les travaux de Little furent longtemps ignorés. On se contentait toujours de signaler de nombreuses formes de scléroses cérébrales, sans faire jouer, parmi tant d'étiologies diverses, un rôle primordial aux

anomalies de la naissance. Telles étaient les idées de Cotard (1868), de Raymond (1876), de Voisin et Féré (épilepsie et idiotie). De même, importance toute relative, accordée au traumatisme obstétrical, par M. P. Marie : « Une cause moins banale et sur laquelle insistent plusieurs auteurs serait l'asphyxie qui donnerait lieu à une hémorragie cérébrale et méningée. Il est certain que, dans les cas congénitaux, on constate souvent (Ross et Ranké) une certaine durée exagérée du travail et une présentation vicieuse... » P. Marie admet donc son rôle, mais sous réserves et avec scepticisme (Leçons sur les Mal. de la Moelle, 1885).

Cruveilhier, Weber, Kennedy, par contre, gardent le silence. Cependant Brachet, dans son traité des convulsions, déclarait : « Tous les enfants nés après un travail difficile ou dystocique, sont, sans exception, exposés à de fréquentes convulsions. » De même M. P. Tissier publiait, en 1899, un ouvrage intitulé : « De l'influence de l'accouchement anormal sur le développement des troubles cérébraux. »

Cependant, le mémoire fondamental de Little devait finir par s'imposer et permettre ainsi de démembrer le vaste syndrome des encéphalopathies chroniques infantiles, d'en préciser l'étiologie.

Parmi les successeurs de Little, nous citerons : Brissaud, R. Cestan, V. Gehuchten, P. Marie, M. et Mme Vogt, Bourneville (rapports fréquents entre les difficultés obstétricales et l'idiotie, 20 % parmi les autres causes, l'alcoolisme 42 %), Bouchut : l'état apoplectique des nouveau-nés se manifeste, au moment de la naissance, sous l'influence d'une parturition difficile ou d'une mauvaise présentation. Il existe alors une congestion vive de l'encéphale, habituellement sans hémorragies internes.

Ch. West, en 1881, insiste sur ce point, à savoir que les hémorragies méningées se produisent avec prédilection, après la naissance, à la faveur des modifications du régime circulatoire et respiratoire. Il prévoit donc, déjà, le rôle de l'hypertension intra-vasculaire et le rôle de l'établissement de la respiration; de leur côté, en 1884, Rillet et

Barthéz étudient les hémorragies méningées, dans leurs rapports avec la parturition.

Les travaux des uns et des autres nous permettent de résoudre, aujourd'hui, un problème de neurologie infantile qui a longtemps semblé des plus obscurs.

B) AFFECTIONS NEUROLOGIQUES DE L'ENFANCE
HABITUELLEMENT ATTRIBUÉES A UNE CAUSE OBSTÉTRICALE

I. — *La maladie de Little*

Caractérisée par une rigidité hypertonique, congénitale, à prédominance paraplégique, à évolution chronique et très lentement régressive.

Si, en théorie, cette contracture est pure, en pratique s'y associent souvent des troubles psychiques (R. Cestan) ou moteurs (choréo-athétose, crises comitiales), parfois même des troubles des sphincters.

Au point de vue pathogénique, les théories classiques, soutenues par Brissaud, sont en but à bien des critiques. L'agénésie essentielle du faisceau pyramidal semble n'être qu'un mythe (Déjerine). De même, la prématurité semble devoir être dépossédée de sa valeur primordiale (Babonneix). Aussi préfère-t-on, aujourd'hui, incriminer une lésion du corps strié (O. et C. Vogt) : ainsi, l'hypertonie musculaire observée dans la maladie de Little, serait une rigidité et non une contracture, celle-ci s'accompagnant, celle-là ne s'accompagnant pas, de signes de la série pyramidale. Sans vouloir insister davantage, cette théorie n'est pas non plus à l'abri de toute critique. Il semble contraire à la clinique de dire qu'il n'existe jamais de signes pyramidaux, de Babinski, dans la maladie de Little (Fôrster) ; les lésions striées ne semblent pas propres à la maladie de Little ; enfin, il existe des maladies de Little où les lésions sont constituées par des foyers hémorragiques, principalement méningo-corticaux, de la zone rolandique. Nous sommes donc forcés d'admettre, en conclusion, jusqu'à nouvel ordre, deux sortes de Little :

- L'une, avec contracture (lésions rolandiques) ;
- L'autre, avec rigidité (lésion striée).

Il nous a semblé utile de faire le point sur cette question. Nous passerons plus rapidement sur les affections suivantes :

II. — *La choréo-athétose*

bilatérale et isolée ou unilatérale, avec hémiplégie infantile.

III. — *L'hémiplégie cérébrale*

y revêtant son allure classique.

IV. — *Troubles intellectuels*

ont également été rapprochés des anomalies de la naissance (Bourneville, Binet et Simond).

Nous ne nous étendrons pas longuement sur les lésions conditionnant ces divers états; quelques points paraissent acquis :

a) Ces lésions sont les mêmes, qu'il s'agisse de syndromes moteurs ou psychiques. Leur traduction clinique ne dépend que de leur siège, de leur date d'apparition, de l'existence ou non, de processus réparateur.

b) Elles sont toujours d'ordre hémorragique. D'après Couvelaire, il y aurait lieu de distinguer :

— les hémorragie méningées, en rapport avec de grosses compressions cérébrales et souvent produites par les forceps;

— les hémorragies encéphaliques qui seraient plutôt l'apanage des prématurés. Mais ceci est trop schématique et tout peut se voir : hémorragies méningées chez des prématurés, hémorragies parenchymateuses, par compressions venues de l'extérieur. Pouvant siéger en n'importe quel point du névraxe, ceci explique bien la multiplicité des syndromes neurologiques observables; signalons pourtant la prédisposition des lésions pour la zone striée, ceci expliquant la fréquence avec laquelle on rencontre, en neurologie infantile, l'hypertonie extra-pyramidale. Par contre, il suffira que les lésions siègent au niveau de la zone rolandique pour voir apparaître tous les signes de la série pyramidale.

C) MÉCANISME DES ACCIDENTS CÉRÉBRO-MÉNINGÉS
AU COURS DE L'ACCOUCHEMENT;
ESSAI DE PATHOGÉNIE ÉTIOLOGIQUE

I. — *L'accouchement normal*

Il ne faut pas oublier, disait König, qu'à lui seul, il constitue pour la tête de l'enfant et pour son cerveau, un très gros traumatisme. De même Newmark et plus récemment Mme Long-Landry. « Le passage au détroit supérieur ne se fait qu'en exigeant la compression et le chevauchement des pariétaux. L'accouchement normal est donc, toujours, une cause de traumatisme pour le cerveau de l'enfant, mou et friable » (Hutinel.) De cette compression résulte une forte augmentation de la tension sanguine intra-crânienne, aboutissant fréquemment à la production d'hémorragies. Pourquoi, d'habitude, ces lésions d'ordre mécanique restent-elles latentes ou minimales? A ceci, plusieurs explications et l'on a invoqué, tour à tour, la malléabilité du crâne, grâce aux sutures, aux fontanelles, la flexibilité de l'écaille, la faible consistance du cerveau qui le protège, jusqu'à un certain point, contre les traumatismes modérés (Démelin), enfin et surtout, il est protégé contre les traumatismes de moyenne intensité par le liquide céphalo-rachidien, fait déjà entrevu par Tarnier mais démontré, ultérieurement, par Démelin. Il s'agit là de faits trop classiques pour que nous insistions sur eux. De même, depuis les travaux de Bar, on sait que les hémorragies intra-crâniennes s'arrêtent spontanément, dès que la respiration se rétablit. Pour qu'elles deviennent importantes, il faut donc que les causes d'ordre mécanique prolongent démesurément leur action ou qu'elles s'en adjoignent d'autres, d'ordre pathologique (fragilisation vasculaire, troubles de la coagulation sanguine).

II. — *L'accouchement anormal*

Il nous faut distinguer d'emblée deux éventualités, suivant que ces anomalies portent sur l'accouchement à terme ou sur l'accouchement prématuré.

a) *Accouchement anormal à terme*

Quelle que soit la cause en jeu, quelles vont être les conséquences des accouchements anormalement prolongés? C'est, comme l'avait si bien vu Little, « l'interruption de la respiration et de la circulation placentaires sans substitution de la respiration et de la circulation pulmonaires ». L'enfant naît en *asphyxie bleue*, caractérisée par la cyanose des téguments, la faiblesse des battements cardiaques et des mouvements respiratoires — anatomiquement par des apoplexies capillaires, véritables « taches de Tardieu » pouvant occuper le cerveau ou la moelle (Little).

Quant aux accouchements difficiles, ils ont pour conséquences, non plus des apoplexies capillaires mais de véritables foyers hémorragiques, pouvant siéger à n'importe quel point du névraxe (Schultze, Couvelaire) mais frappant surtout les méninges molles de la région rolandique. C'est à une hémorragie méningée qu'il faut attribuer nombre d'hémi ou de diplégies cérébrales infantiles, ainsi qu'en témoignent deux arguments :

- L'un, immédiat : sang à la ponction lombaire;
- L'autre tardif : constatation de vieux foyers hémorragiques comprimant ou détruisant les circonvolutions motrices (Sarah Mac Nutt).

Comment, en partant de l'accouchement difficile à terme, aboutir à la formation du foyer hémorragique méningo-cérébral? Abstraction faite des cas où il y a attribution directe de la substance nerveuse, il faut incriminer la rupture vasculaire et il convient d'en étudier les causes déterminantes.

Celles-ci semblent d'ordre essentiellement mécanique : augmentation brusque de la pression intra-crânienne, dont les principaux agents sont :

1° Le liquide céphalo-rachidien. Supposons un ensemble de conditions défavorables : rétrécissement du bassin, application de forceps à petite courbure céphalique ou application incorrecte, avec dérapage : avec certains forceps, on défléchit inévitablement la tête en sommet, on

la fléchit si elle se présentait de face. Dans l'attitude intermédiaire ainsi obtenue, le liquide céphalo-rachidien va fuir vers le rachis; le cerveau va se trouver dépourvu de son protecteur incompressible (Lantuéjoul). Dans d'autres circonstances, ce même liquide va se trouver soumis à une pression excessive et se transformer alors en agent de compression : violemment et brusquement déplacé, il dilacère, sans peine, les petits vaisseaux (expériences de Démélin-Duret).

2° Un rôle particulièrement néfaste peut être joué par le sang de la circulation générale : en cas d'extraction de la tête dernière, en particulier à travers un bassin rétréci, le sang de la circulation générale se trouve alors refloué, en totalité vers l'extrémité céphalique, par suite du laminage que subit le corps fœtal et comme ce reflux ne peut s'effectuer vers le placenta, le cordon étant lui-même serré, l'hémorragie devient pour ainsi dire fatale, pour peu que cet état se prolonge.

Telles sont les causes déterminantes des hémorragies intra-crâniennes, au cours des accouchements difficiles. Là aussi, on peut invoquer des causes prédisposantes : terrain, troubles de la crase sanguine, fragilité vasculaire, manifestations dues, les unes et les autres, aux toxi-infections materno-fœtales (Charrin et Léri), en particulier à l'hérédosyphilis; signalons enfin la prédisposition créée par certaines carences maternelles, l'avitaminose C, en particulier. Ces différents facteurs expliquent qu'un léger traumatisme soit suivi de gros désordres. Cependant, il n'en reste pas moins vrai que, en ce qui concerne l'accouchement difficile à terme, le traumatisme obstétrical peut, à lui seul, créer l'hémorragie intra-crânienne.

b) *Accouchement anormal prématuré*

Classiquement il serait responsable de la plupart des rigidités spasmodiques et ceci n'est pas pour nous étonner. Le traumatisme n'agit-il pas là sur un cerveau particulièrement fragile? L'accouchement n'est-il pas, le plus souvent, très rapide (Mme Long-Landry)? Ainsi se produisent des hémorragies intra-crâniennes qui sont, comme on pouvait

s'y attendre, d'autant plus fréquentes que le prématuré pèse moins.

L'intermédiaire entre le traumatisme et la séquelle nerveuse est toujours la rupture vasculaire et, comme précédemment, on peut invoquer les mêmes facteurs déterminants. Plus spécial à l'accouchement prématuré difficile, est le rôle des facteurs prédisposants. C'est ici qu'il faut leur donner toute leur importance : fait capital, bien mis en valeur par Couvelaire, les hémorragies manquent si la mort survient aussitôt après la naissance. C'est donc que les traumatismes locaux ne suffisent pas à créer des lésions nerveuses irréparables. Ce qui le prouve encore, c'est que le traumatisme a été minime ou même a fait complètement défaut. Il faut donc que son action soit favorisée par une autre cause : celle-ci, d'ordre général, c'est l'infection. D'une part, elle est responsable de la prématurité, d'autre part, en provoquant des lésions vasculaires, en fragilisant les cellules nerveuses, elle permet aux causes mécaniques d'intervenir (Couvelaire, Babonneix). Sans vouloir ouvrir, à ce sujet, une discussion, nous nous bornerons à signaler les avis diamétralement opposés des auteurs allemands (O. Forster, O. et C. Vogt).

Il nous a semblé utile d'apporter ici quelques précisions pathogéniques. L'étude étiologique des accidents obstétricaux, dans leurs manifestations cérébro-méningées, en découle; de même les conclusions thérapeutiques qu'elles nous permettront de tirer, sont loin d'être négligeables.

D) EVOLUTION DES IDÉES CONCERNANT LE TRAUMATISME OBSTÉTRICAL SA FRÉQUENCE ET SA VALEUR ÉTIOLOGIQUE

En 1909, Mme Lévin s'était déjà proposée de résoudre ce problème, déclarant : « Toutes les fois que l'accouchement est troublé, dans son mécanisme, on peut voir survenir, plus ou moins tôt, chez l'enfant, une quelconque des encéphalopathies signalées... » L'accouchement prématuré serait particulièrement néfaste, les causes toxi-infectieuses qui le provoquent, ayant également une action néfaste sur le

développement cérébral. La naissance avant terme paraît jouer un rôle, non seulement dans la production des symptômes moteurs mais aussi dans l'éclosion des troubles psychiques.

Etudiant les hémorragies méningées, quelles furent les conclusions de M. Lantuéjoul? Sans méconnaître l'existence de causes favorisantes, il n'hésite pas à écrire : « Souvent des causes médicales favorisantes, s'intriquent aux causes obstétricales. Il n'en reste pas moins vrai que le traumatisme peut suffire à créer, par lui-même, des hémorragies méningées. » Que dire de l'évolution ultérieure? La mortalité immédiate semble importante, dit Lantuéjoul. Le pronostic immédiat, par contre, serait assez favorable : les quelques symptômes, convulsions, perte de poids ou cyanose, disparaissent en quelques jours et momentanément du moins, tout rentre dans l'ordre. Par contre, *le pronostic d'avenir* reste des plus douteux : des cicatrices diffuses, probablement avec arrêt ou troubles de la croissance du cerveau, vont survenir pour aboutir à l'un des multiples aspects de la sclérose cérébrale infantile. Bien souvent, dans l'observation de nos malades, on retrouve le schéma suivant :

— Traumatisme obstétrical, mort apparente, convulsions les premiers jours.

— Période de santé apparente.

— Vers 18 mois, 2 ans, réapparition des crises convulsives.

— Mal comitial vers 7 ans.

Dans ses premiers articles concernant les encéphalopathies, M. Babonneix se montre également grand partisan des idées de Little et écrivait alors en 1909 : « Les encéphalopathies chroniques infantiles constituent un syndrome clinique, à étiologie particulièrement complexe; nous-mêmes, avons retrouvé, d'une façon nette, le traumatisme obstétrical. » Il a soin d'insister, lui aussi, sur les dangers d'avenir, menaçant tout enfant né en état de mort apparente, en asphyxie bleue, sur les dangers que peuvent présenter, pour l'intelligence et la motilité de l'enfant, les traumatismes obstétricaux.

A nouveau, en 1911, il arrivait à des conclusions analogues.

— En octobre 1919, à la faveur des travaux de Fournier, un revirement se produit : « Grâce à ses recherches, nous avons changé tout cela et nous savons aujourd'hui que, dans la majorité des cas, c'est l'hérédo-syphilis qui est en cause. »

En 1922, collaborant avec M. Voisin, il affirme à nouveau son rôle prépondérant : « Toutes ces objections sont inopérantes et l'on est en droit d'affirmer que la spécificité joue le rôle prépondérant dans le développement des encéphalopathies. »

En 1935, sous l'influence de Fournier, toute une école se forme et sous l'impulsion de MM. Babonneix et Fournier, l'hérédo-syphilis acquiert rapidement la première place, dans l'étiologie des scléroses cérébrales, aux dépens du traumatisme obstétrical. Son rôle grandit à mesure que celui des traumatismes semble diminuer d'importance. En effet, une notion nouvelle apparaît en pathologie : le rôle de la syphilis dans la genèse de certaines affections du système nerveux central. A. Fournier affirme d'emblée le rôle de la syphilis dans les encéphalopathies de l'enfance. Pour ces auteurs, les observations cliniques se multiplient; dans certains cas même où l'on pensait à priori au traumatisme obstétrical, la confrontation clinique et anatomo-pathologique permettrait même de faire la preuve que la cause essentielle des accidents résidait dans des lésions préexistantes à lui, et bien souvent la syphilis fut révélée.

Couvelaire écrivait de son côté : les lésions vasculaires préexistantes, en particulier celles de la syphilis, semblent constituer une prédisposition suffisante pour déterminer une hémorragie cérébro-méningée, à l'occasion de la compression minime produite par une application de forceps, dans les conditions mécaniques les plus simples. En effet, alors que la substance cérébrale est normale chez les enfants nés à terme, on note, par contre, des hémorragies cérébrales dans 18 % des prématurés débiles ou morts plus ou moins longtemps après une naissance spontanée et facile.

C'est également la conclusion des travaux de MM. Voron et Pigeaud, de Lyon : dans 75 % des cas, le traumatisme n'est qu'une cause adjuvante, la cause efficiente reste une intoxication ou une infection maternelles et dans la majorité des cas la syphilis.

Pour tous ces auteurs, prépondérance de la spécificité; ils n'hésitent pas à ne prêter aux anomalies de la naissance qu'un rôle simplement occasionnel.

Pour faire le point, nous résumerons les conclusions d'un article de M. Babonneix, paru en janvier 1929 dans les *Annales des Maladies Vénériennes*. Il est classique, écrit-il, de rattacher la plupart des encéphalopathies infantiles à un traumatisme obstétrical et l'on admet qu'entre celui-ci et celles-là, l'intermédiaire est une lésion circulatoire. S'il n'est pas douteux que cette interprétation soit exacte dans certains cas, les travaux de Sarah Mac Nutt et de R. Waitz sont là pour l'affirmer; qu'elle s'applique à tous, voilà qui nous paraît beaucoup plus douteux. Bien souvent, en effet, si l'on fouille l'étiologie, on s'aperçoit que derrière le traumatisme obstétrical se dissimule la syphilis.

Envisageant l'accouchement difficile et prolongé, avec naissance en asphyxie, il conclut ainsi : un rôle prédisposant indispensable doit être attribué à la syphilis, fragilisant le tissu nerveux et ses vaisseaux, quant au traumatisme obstétrical, il faut nous borner à lui donner un rôle occasionnel déterminant. « Si nous ne sommes pas tous atteints d'hémiplégie, de diplégies ou d'arriération mentale, bien que notre cerveau ait été passé au laminoir lorsqu'il franchit le détroit inférieur, n'est-ce pas parce qu'à elles seules les violences obstétricales ne suffisent pas, à moins d'être excessives, à produire des lésions définitives. »

Quant à la naissance avant terme, l'explication est encore plus simple. Ce n'est pas à elle qu'il faut attribuer la maladie de Little; comme celle-ci, elle n'est que la conséquence de l'hérédo-syphilis qui tient ainsi sous sa dépendance le syndrome de Little et la naissance prématurée (Babonneix).

Sachons rechercher la syphilis héréditaire, la trouver,

alors qu'au premier abord elle ne semble pas en jeu et demandons-nous si les notions classiques concernant le rôle des traumatismes obstétricaux dans le développement des encéphalopathies ne doivent pas être réservées... Telles sont les idées de M. Babonneix sur cette question importante. C'est aussi à des conclusions analogues, quoique moins catégoriques, qu'arrivait M. Widiez (Thèse Paris, 1928). « Tout d'abord, la plus large part à la syphilis, sans vouloir, comme certains, lui rattacher la totalité des hémiplegies cérébrales infantiles; le traumatisme obstétrical survient seulement en deuxième ligne. »

Cependant la réaction ne devait pas tarder à se manifester et une contre-attaque apparaître. La réaction s'établit, s'élevant avec force contre la réduction du rôle attribué au traumatisme obstétrical, dans la genèse des encéphalopathies de l'enfance; cette réaction est basée essentiellement sur la constatation des lésions anatomiques, faite plus ou moins longtemps après la naissance.

M. R. Waitz, dans de nombreux articles et principalement dans sa thèse, en 1931, consacrée à l'étude des lésions cérébro-méningées de la naissance, s'est fait l'un des adversaires les plus accusés de la syphilis héréditaire. Examinant systématiquement les cerveaux d'enfants traumatisés pendant l'accouchement, li décrit à fond ces lésions et les estime généralement indépendantes de toute syphilis; étudiant le liquide céphalo-rachidien, il y découvre de façon constante des altérations qui permettent de suivre l'évolution d'une véritable méningite aseptique (?).

Malgré les progrès de l'obstétrique, les lésions cérébro-méningées du nouveau-né constituent encore, pour cet auteur, un très vaste domaine dans la pathologie de la première enfance; elles figurent parmi les facteurs importants de la mortalité et de la morbidité des premiers jours; elles sont l'amorce, conclut-il, de séquelles bien connues des pédiatres qui les groupent sous le vocable d'encéphalopathies infantiles, tout en y discutant la part de la syphilis et des infections post-natales. Il insiste particulièrement sur le caractère évolutif des lésions, évolution plus ou moins lon-

gue, rattachant les lésions traumatiques primitives aux séquelles tardives de sclérose cérébrale proprement dite.

En quoi consiste exactement ce processus évolutif? Pour R. Waitz, les lésions passeraient par trois stades :

- mobilisation endothélio-plasmocytaire.
- méningite aseptique albumineuse.
- pachyméningite albumineuse avec altérations vasculaires et méningées, stade ultime.

S'agit-il là de simples hypothèses? Un complément de recherches semble nécessaire. Pour R. Waitz, l'importance et l'authenticité de ces lésions seraient indiscutables et rendraient particulièrement aisée l'explication des accidents ultérieurs.

Etudiant le rôle considérable du terrain de la prématurité, il conclut : « La cause prédisposante par excellence est un certain état de fragilisation vasculaire, variable d'un sujet à un autre; sa variabilité expliquant les faits observés, à savoir que, dans des conditions identiques, l'un aura souffert du traumatisme, l'autre n'ayant subi aucun tort. » La prématurité, pour lui, joue le rôle essentiel de fragilisation vasculaire, avec la débilité congénitale, mais cela en dehors de toute syphilis. On a incriminé aussi, dit-il, en dehors de la prématurité, l'atteinte infectieuse des vaisseaux et particulièrement la syphilis. « Beaucoup d'auteurs voient en elle un facteur important dans la production des lésions cérébro-méningées. Afin d'élucider ce rôle, nous nous sommes livrés à un interrogatoire serré des parents, à leur examen clinique et à celui de leurs enfants. Nous avons pratiqué, systématiquement, les réactions sérologiques » et en conclusion : « Quant à nous, nous n'avons que très rarement décelé la syphilis parmi nos enfants; en tout cas, nous n'avons jamais trouvé, à leur sujet, de lésions anatomiques, spécifiques caractéristiques. »

En présence d'un accouchement prématuré, il semble exagéré de n'y voir qu'un accident en rapport avec la syphilis. L'albuminurie, l'existence d'une pyélonéphrite, d'un fibrome utérin, peuvent aussi être invoquées pour l'expliquer. Plus simplement encore, ne peut-on accuser un certain

état de misère physiologique, particulièrement chez les femmes travaillant jusqu'à la fin de leur grossesse. De même, pour les avortements (d'ailleurs souvent provoqués), lorsqu'ils semblent spontanés, ils peuvent aussi relever des causes, ci-dessus signalées et ne doivent pas, obligatoirement, faire penser, comme pour certains auteurs, à la syphilis.

Pas plus que l'histoire de la mère, ses antécédents obstétricaux, son examen clinique, l'examen de l'enfant, n'apportèrent d'arguments de présomption en faveur de la syphilis (Waitz). « L'examen anatomique qui dut se borner à examiner le cerveau des 8 enfants décédés sur les 51, ne révéla aucune lésion syphilitique : pas de lésions d'artérite, même banale, absence totale de toute altération syphilitique. »

En résumé, déclare-t-il, « toutes ces investigations ne nous ont permis d'identifier que quatre cas de syphilis ». On semble donc bien être en droit de déposséder la syphilis héréditaire de sa prépondérance et de conclure qu'elle ne joue donc qu'un rôle extrêmement effacé dans l'étiologie des lésions cérébro-méningées et partant dans celle des scléroses cérébrales infantiles.

Parallèlement aux travaux de Waitz en France, certains auteurs allemands n'ont pas hésité, sur la foi d'examens anatomiques du même ordre, à considérer que le traumatisme obstétrical détermine, surtout chez les prématurés, avec une très grande fréquence, des lésions permanentes à manifestations cliniques variées. Ces lésions contemporaines de l'accouchement, pourraient même être, pour eux, le point de départ ou d'appel, pour des lésions ultérieures. P.-H. Schwartz est ainsi amené à donner aux phénomènes pathologiques, consécutifs à la parturition, une véritable importance sociale, tant en raison de la mortalité immédiate qu'ils déterminent qu'en raison de leurs séquelles. « Les maladies du système nerveux central, par traumatisme obstétrical, prennent place, en ce qui concerne la fréquence, à côté des maladies les plus répandues, telle la tuberculose... toutes les autres causes, hérédo-syphilis, infections utérines, sont bien

moins importantes, en comparaison du très grand nombre de traumatismes obstétricaux. »

Devant des avis aussi opposés, il n'est certes pas à nous de conclure; cependant, et nos observations sont là pour le prouver, pour nous comme pour Waitz et les auteurs allemands, il semble qu'il faille réduire la part de la syphilis héréditaire au profit du traumatisme obstétrical (et aussi des infections de l'enfance). Pour nous, le traumatisme obstétrical demeure la cause majeure des scléroses cérébrales infantiles; c'est d'ailleurs ce que Little avait su voir le premier avec tant de clairvoyance. Si son action se trouve souvent aidée par des facteurs prédisposants et multiples, toujours complexes (sans pour cela penser systématiquement à la syphilis), le traumatisme obstétrical nous paraît bien capable, à lui seul, d'être à l'origine de nombreux cas de sclérose cérébrale.

Lorsque le facteur obstétrical ne semble pas seul en jeu, les prédispositions à l'accident hémorragique cérébro-méningé sont multiples; point n'est besoin d'invoquer systématiquement la syphilis.

E) FRÉQUENCE RELATIVE DES DIVERS TRAUMATISMES OBSTÉTRICAUX LEUR PRONOSTIC NEUROLOGIQUE D'AVENIR

I. — Malgré les progrès de l'obstétrique, les traumatismes de la naissance sont encore très fréquents; ils sont souvent l'amorce de séquelles neurologiques particulièrement redoutables.

Certaines notions sont bien connues :

- Influences des grands traumatismes;
- Application de forceps au détroit supérieur;
- Extraction de la tête dernière;
- Primiparité; prématurité;
- Présentations difficiles.

Lantuéjoul, à propos de 174 cas d'hémorragies cérébro-méningées, trouvait en effet :

- 45 accouchements par le sommet = 26 % = 1/4.
- 72 accouchements avec forceps = 41 %
- 57 accouchements tête dernière = 33 % = 1/3.

Dans une série d'accouchements, avec accidents méningés, les proportions sont donc inversées et l'on y rencontre plus de sièges que de sommets.

Tous les auteurs sont aussi d'accord sur la manière d'appliquer les forceps : importance de faire des prises correctes, sans déraper, d'agir sans brusquerie; danger des prises obliques; pas de forceps croisés (Démelin) ni de forceps à petite courbure céphalique; en cas de siège, nécessité absolue de pratiquer l'extraction avec une grande douceur.

Le rôle de la prématurité est prouvé par les statistiques de Couvelaire : sur 100 enfants présentant, à l'autopsie, des hémorragies du système nerveux. on trouve :

- Enfant pesant plus de 3 kilos : 12;
- Enfants pesant entre 2 kilos 500 et 3 kilos : 24;
- Enfants pesant moins de 2 kilos 500 : 64.

Les accidents croissent donc dans le même sens que le degré de prématurité.

Mme Lévin, en 1909, avait déjà souligné l'importance de certains facteurs :

— Prématurité.

— Rôle de la présentation : la plus favorable étant l'O. I. G. A. Elle signale déjà le grand danger des sièges; plus accessoirement, l'O. I. D. P., la grossesse gémellaire.

— Les procidences du cordon (15 cas d'asphyxie sur 900, M. P. Tissier).

— Les forceps sont eux aussi déjà incriminés : pour cet auteur, c'est là une cause importante, 9 % des accouchements difficiles, 2 % de toutes les encéphalopathies, en prédisposent d'ailleurs aux séquelles motrices.

D'une manière plus générale, cet auteur concluait : « Les diverses opérations obstétricales, l'accouchement prématuré, ont beaucoup diminué l'importance des viciations pelviennes, des dystocies prévisibles par la clinique, en ce

qui concerne les scléroses cérébrales. Restent graves et fréquentes, les causes de *dystocie imprévisible*, telles que lenteur du travail, retard de progression, procidences lors du travail, en somme toutes les causes fortuites d'asphyxie avec mort apparente. »

Sur 2.000 cas de troubles neuro-psychiatriques, Mme Lévin évalue à 22 % la part revenant aux difficultés obstétricales.

Plus récemment, en 1921, M. Lantuéjoul insistait, lui aussi, d'emblée, sur trois causes majeures : forceps, tête dernière, présentation du siège primitive ou après version. Quant aux forceps, il faut se garder, dit-il, de leur faire jouer un rôle exagéré dans la production des accidents méningés : bien souvent, il serait plus juste d'incriminer les circonstances ayant nécessité leur application.

— En cas d'accouchement par le siège, le meilleur moyen d'éviter les accidents sera encore d'agir lentement, sans brutalité.

— En cas de présentation céphalique, faire particulièrement attention aux positions postérieures (O. I. D. P.).

Etudiant la mort apparente du nouveau-né, en 1929, M. Abd el Nour arrive à des conclusions analogues : la gravité d'une application de forceps dépend, avant tout, des circonstances qui l'ont motivée : 21 % des enfants extraits par forceps naissent en état d'asphyxie. Dans ces cas, il s'agit principalement de primipares âgées ou d'application pour inertie (après vingt-quatre heures de travail, les accidents méningés seraient, pour ainsi dire, constants). Un rôle important, dans la genèse des accidents, semble donc être joué par la *souffrance fœtale*. Ici encore sont retrouvées, au premier rang, la présentation du siège, les versions intra-utérines : dans une série d'accouchements avec mort apparente, les sièges prédominent aux dépens des sommets.

— Les non ranimés sont particulièrement fréquents après la grande extraction du siège, surtout chez les primipares (46,5 % de décès).

— Quant à l'expulsion spontanée du siège avec mort apparente, la mortalité atteindrait 38 %.

Les statistiques plus récentes, prises dans la thèse de M. R. Waitz (Paris 1931) sont particulièrement intéressantes.

Sur 300 accouchements, 51 hémorragies méningées prouvées par la ponction lombaire, soit 17 %; 44 ont survécu, c'est-à-dire la majorité (88 %).

Parmi ces 300 accouchements, on retrouve :

Du côté maternel :

- La primiparité, 51 %;
- Rigidité des parties molles, 24 %;
- Travail long, 37 %;
- Gros enfant, 37 %;
- Gémellité (2 cas sur 300 acc., lésions constantes);
- Pré maturité, 24 %.

Les rétrécissements du bassin auraient aussi une importance capitale (41 %), qu'il s'agisse de rétrécissement accentué ou même léger, mais avec gros pôle fœtal. Quand la mère a un bassin rétréci, l'enfant a des lésions une fois sur deux, c'est-à-dire dans 48 % des cas.

Quant aux présentations, leur rôle paraît considérable :

— Les sièges : on retrouve encore ici leur prédominance; en cas de lésions méningées, leur pourcentage passe de 5 à 24 %. C'est un facteur étiologique de premier plan.

— Les présentations céphaliques sont beaucoup moins à craindre; en cas de lésions, les présentations postérieures prédomineraient (47 % d'O. I. G. P.).

Il faut donc retenir ici la gravité des sièges et l'importance des présentations postérieures du sommet. En outre, contrairement à l'opinion classique, il semble qu'il faille, dans les cas ayant nécessité une intervention, incriminer, non pas celle-ci mais les indications de l'acte opératoire : lenteur de l'accouchement et, avant tout, la souffrance fœtale (Abd el Nour également).

Du côté fœtal :

En premier lieu la prématurité, mais nous avons suffisamment souligné son importance; signalons en outre :

— Rôle de la rupture prématurée ou précoce de la poche des eaux.

— Durée de la dilatation, durée de l'expulsion, semblent aussi devoir être prises en considération.

— Signalons enfin, les répercussions possibles mais souvent désastreuses, sur le cerveau de l'enfant, des injections intempestives de lobe postérieur d'hypophyse.

Quant aux interventions elles-mêmes, leur fréquence générale, qui est de 9 %, entre pour 37 % dans l'étiologie des lésions cérébro-méningées : un enfant dont la mise au monde a nécessité une intervention a deux chances sur trois de présenter des lésions encéphaliques.

Les grandes extractions du siège ont un pronostic particulièrement sombre et s'accompagneraient, presque constamment, de lésions hémorragiques.

Lorsqu'un accouchement céphalique s'est accompagné de lésions méningées, c'est presque toujours à la suite d'un forceps (86 %).

Quant aux signes de souffrance fœtale, ils constituent, dit Waitz, une présomption considérable en faveur de l'existence de lésion cérébro-méningées (présents dans 93 % des cas). De même, le seul critère indiscutable d'hémorragie méningée traumatique demeure la ponction lombaire (Devraigne-Boquel).

Lorsque le traumatisme obstétrical a entraîné la mort de l'enfant, les circonstances étiologiques sont analogues à celles vues dans la série précédente :

Sur 1.471 nouveau-nés, R. Waitz eut ainsi à étudier 42 décès; chez chacun d'eux, les lésions cérébro-méningées furent constamment décelées.

Les divers facteurs sont retrouvés, dans les deux séries, avec une fréquence très comparable; seule, la prématurité est beaucoup plus en cause : alors qu'on ne la retrouvait que dans 24 %, en cas de lésions cérébrales mortelles, son pourcentage atteint alors 50 %. Ici encore le facteur obstétrical dominant est la présentation du siège (75 %). Il faut incriminer la présentation elle-même, le moment le plus dangereux étant l'expulsion, à cause du laminage du fœtus.

Au contraire, dans les présentations céphaliques, un rôle considérable est joué par les circonstances obstétricales anormales. Si, en cas de forceps, on a d'abord tendance à incriminer l'intervention elle-même, les pressions exercées sur le crâne et l'extraction consécutive, en réalité il s'agit toujours d'accouchements difficiles (rétrécissement pelvien, présentations postérieures, rupture prématurée des membranes, inertie utérine...). C'est l'accouchement difficile qui crée les lésions encéphaliques et appelle l'intervention; celle-ci ne peut, en général, être tenue pour responsable des dégâts. Bien entendu, cette affirmation concerne les forceps correctement appliqués, tels qu'on les pratique actuellement, c'est-à-dire dans l'excavation, à dilatation complète et non les applications faites au détroit supérieur. Cette opinion trouve d'ailleurs sa confirmation dans la fréquence de signes de souffrance fœtale, in utéro, avant toute intervention (73 %).

II. — Dans quelle mesure le traumatisme obstétrical, tel que nous venons de l'étudier, est-il suivi d'encéphalopathie chronique? Les chiffres sont assez variables suivant les auteurs; c'est ainsi que sur un certain nombre d'encéphalopathies examinées en consultation de psychiatrie, on a signalé les pourcentages suivants d'antécédents obstétricaux :

— Mitchell (1862), 11,4 % (57 traumatismes pour 497 idioties).

— P. Tissier, 22 % (201 traumatismes pour 900 arriérations mentales). Sur ces 201 naissances : 53 acc. prématurés, 19 forceps, 140 asphyxies.

Ce sont là des chiffres très voisins de celui donné par Mme Lévin en 1909 : 22 %; la fréquence étiologique du traumatisme obstétrical semblant d'ailleurs varier suivant le syndrome observé :

— Idiotie, idiotie et épilepsie, 18 % de traumatismes.

— Paralysies spasmodiques, 38 % de traumatismes.

Les accidents obstétricaux semblent donc prédisposer nettement aux séquelles motrices (étude faite sur 2.000 cas).

— Lantuéjoul, en 1921, trouvait également, sur 118 cas, un pourcentage de traumatismes à peu près égal à celui de Tissier : 21-22 %, exactement 18,6 %.

— 118 enfants anormaux :

49 dystocies (dont 33 % de primipares) ;

22 séquelles neurologiques (exactement 18,6 %).

— Janssen, au Congrès des Accoucheurs de Langue française (Danemark 1931), concluait que sur 152 enfants porteurs de paralysies spastiques. 50 %, principalement des prématurés, avaient été très asphyxiés à la naissance, et avaient présenté des signes d'hémorragie intra-crânienne traumatique.

— M. Huet, en 1932, a repris les statistiques de Waitz :

— 1.471 nouveau-nés;

79 morts apparentes, dont 26 décès rapides (28 %).

Huet s'est attaché à préciser ce qu'étaient devenus les 53 survivants : 10 d'entre eux purent seulement être retrouvés, d'ailleurs bien portants, sauf un, décédé de mort subite. Ces conclusions semblent donc en contradiction avec les données précédentes mais sont loin d'entraîner la conviction, la plupart des enfants n'ayant pu être suivis. Parmi les 40 disparus sont peut-être les cas moins favorables.

Revenant à ses observations personnelles, M. Huet a examiné le problème sous ses deux aspects et fait, en 1932, les déclarations suivantes :

1° Sur un certain nombre d'encéphalopathies, combien retrouve-t-on, pour cent, d'antécédents obstétricaux?

— 1.550 troubles psycho-moteurs;

— 127 traumatismes,

ce qui fait un pourcentage d'environ 8 %.

Si l'on en retire les cas où, à l'accouchement s'associe l'action possible d'autres facteurs étiologiques, le pourcentage tombe de 8 à 2,9 %, donc nettement plus faible que chez ses prédécesseurs : peut-être faut-il en chercher l'ex-

plication dans le fait que les interventions obstétricales ont nettement abaissé la fréquence des lésions traumatiques du nouveau-né, dans le fait aussi que M. Huet n'a attaché de valeur au traumatisme obstétrical, dans les antécédents de ses petits encéphalopathes, qu'en tant qu'il s'était accompagné du seul critère absolu, la mort apparente. Par ailleurs, ses conclusions rappellent celles de Mme Lévin, à savoir que les tares congénitales ou héréditaires prédisposent aux troubles psychiques, les séquelles motrices, au contraire, s'accroissent à mesure que l'action du traumatisme devient plus prépondérante.

Cette première partie de l'enquête de M. Huet, si elle ne nous permet pas, en aucun cas, de juger de la fréquence avec laquelle le traumatisme obstétrical est suivi de séquelles neuro-psychiques, permet cependant d'apprécier, approximativement, son importance relative parmi toutes les autres étiologies des scléroses cérébrales et de penser que les traumatismes obstétricaux graves engendrent surtout des encéphalopathies à forme motrice.

2° Quel est l'avenir des enfants nés en état de mort apparente?

D'après les résultats publiés par B. Pitous, à Bordeaux, en 1931, il semble que le pourcentage de séquelles neurologiques, d'origine obstétricale, soit assez faible :

— 43 morts apparentes (P. L. sanglantes), sortis en bonne santé (apparente) de la Maternité.

— 13 enfants furent perdus de vue .

— Quant aux 30 enfants retrouvés, tous étaient bien portants, sauf 2 (1 Little, 1 retard psycho-moteur) .

Cela fait donc un pourcentage d'environ 4 %, à peine. Il est vrai que les mauvais cas sont peut-être parmi les 13 enfants égarés; d'autre part, comment baser un pourcentage sur une statistique aussi brève.

D'après les travaux de M. Huet et de B. Pitous, les séquelles neurologiques consécutives aux difficultés de la parturition paraissent donc être assez peu fréquentes. En fait, on ne peut affirmer de façon absolue leur rareté, puis-

que les enfants n'ont pas tous été retrouvés et que, parmi eux, sont peut-être les traumatismes obstétricaux graves.

Les résultats des deux enquêtes menées par Huet ne se contredisent pas : si la première leur a permis de conclure à l'existence réelle de scléroses cérébrales infantiles obstétricales, elle ne peut nous donner qu'une idée peu rigoureuse et très approximative de la fréquence de cette étiologie par rapport aux autres; aussi la seconde enquête y apporte-t-elle une précieuse contre-partie : les séquelles obstétricales, pour très réelles qu'elles soient, n'en paraissent pas moins assez rares; le traumatisme obstétrical, même lorsqu'il détermine des lésions cérébro-méningées, contrôlées par la P. L., est loin d'être à l'origine, de façon constante, de troubles définitifs. Un très grand nombre d'enfants, nés en mort apparente, seraient donc, pour Huet, parfaitement susceptibles d'un développement physique et intellectuel, absolument normal. Cette contre-partie serait des plus intéressantes à considérer s'il n'était pas aussi difficile de retrouver les enfants; en outre, si la grande majorité de ces enfants retrouvés ne présentent aucun trouble intellectuel ou moteur, à l'âge de 6 ans, cela ne permet aucunement de préjuger entièrement de leur avenir, les accidents pouvant se manifester après une latence parfois très longue. Toutes ces difficultés, toutes ces objections, ne peuvent manquer de dévaloriser, à nos yeux, ces derniers pourcentages donnés par Huet. A ceux-ci, que notre modeste expérimentation clinique montre nettement inférieurs à la réalité clinique, nous préférons ceux donnés par Mme Lévin, M. R. Waitz et M. Lantuéjoul...

Dans l'étiologie des scléroses cérébrales, il est donc certain que le traumatisme obstétrical joue un rôle de premier plan; il n'en est pas moins vrai que la totalité des enfants nés en état de mort apparente, est loin d'être atteinte, par la suite, de séquelles neurologiques psycho-motrices.

IV. — Dédutions thérapeutiques.

Les considérations étiologiques précédentes nous amènent, tout naturellement, à des conclusoins d'ordre thérapeutique.

Le traitement des scléroses cérébrales infantiles est *essentiellement préventif*, basé sur l'étiologie et tendra donc à réduire au minimum l'action des causes capables d'entraver le développement du cerveau (Babonneix, Hutinel) : problème souvent délicat, difficile, mais de grande importance pour l'avenir de l'enfant. A l'encontre du traitement préventif, le traitement *curatif* oppose sa simplicité mais aussi, trop souvent, *son inefficacité* et cela n'est pas pour nous étonner. Comment concevoir en effet que, même appliqué à bon escient, un tel traitement puisse régénérer des éléments nerveux définitivement altérés!

A. — *Traitement préventif.*

Aussi complexe que le laissait prévoir notre étude étiologique, mais il permet au moins d'établir une véritable prophylaxie de l'affection et c'est là encore une des meilleures armes que nous ayons contre elle.

Nous en rappellerons les principaux points :

— Hygiène des procréateurs; hygiène et surveillance de la grossesse : éviter soigneusement toute influence pathologique, même légère, toute toxi-infection pendant la gravidité; leurs retentissements fœtaux étant toujours imprévisibles et souvent graves (Hutinel ne signalait-il pas un cas d'oreillons maternels suivi, chez l'enfant, de maladie de Little!) ne serait-ce qu'en tant que facteurs prédisposants de prématurité.

— Faire le bilan des différents organes, par des examens soigneux et répétés, rechercher l'albumine, la syphi-

lis; prendre, en cas de troubles, les sanctions thérapeutiques nécessaires.

Sans voir, comme certains, dans la syphilis l'artisan majeur des scléroses cérébrales, on aura toujours soin de la rechercher systématiquement au cours de toute grossesse par l'interrogatoire des deux conjoints, leur examen clinique et la pratique des réactions sérologiques. En cas de doute, on instituera, le plus précocement possible, un traitement intense et longtemps poursuivi chez les conjoints avant la procréation, chez la mère durant la grossesse, chez l'enfant à sa naissance (Cl. Simon, *Syphilis et grossesse*) : traitement préventif vigoureux et précoce car, si l'on a permis à la lésion de devenir destructive, un traitement même approprié ne saurait se montrer qu'inefficace.

— Pendant les derniers mois de la grossesse, intérêt majeur de l'examen obstétrical répété :

Savoir mettre la femme au repos, pour éviter la prématurité;

Savoir, en temps utile, transformer un siège en sommet, par manœuvre externe;

Savoir poser les indications d'une césarienne en cas de dystocie osseuse, celles d'un accouchement prématuré thérapeutique.

— Au cours de l'accouchement, réduire au minimum le traumatisme; redouter particulièrement les accouchements pénibles et prolongés; savoir que plus l'accouchement est long et compliqué, plus l'hémorragie cérébro-méningée a des chances de se produire. On cherchera donc à en empêcher le développement par une terminaison opportune de l'accouchement, tenant le juste milieu entre une temporisation excessive et une précipitation également néfaste dans l'emploi des moyens artificiels (Cruveilhier). Il importe de souligner ici que la prolongation excessive du travail peut, à elle seule, suffire à léser définitivement le système nerveux :

Savoir recourir aux forceps en l'absence de progression nette sans attendre l'apparition de la souffrance fœtale;

faire des prises correctes : nous y avons suffisamment insisté plus haut. A temporiser trop, on s'expose d'ailleurs à voir se constituer des lésions cérébrales et viscérales très graves, voire mortelles (Waitz) ; il semble aussi qu'on prolonge trop la phase de distension périnéale par la tête fœtale et celle d'expulsion : une épisiotomie serait certainement préférable au danger que font courir à l'enfant des contractions utérines particulièrement violentes à cette phase (Waitz).

— En cas de siège, redoubler de prudence et respecter des temps d'arrêt entre les différentes phases de l'accouchement pour éviter les conséquences fâcheuses dues au laminage du fœtus, à travers la sangle périnéale (Bar).

A la naissance :

— En cas de mort apparente, d'asphyxie bleue, intervenir énergiquement, le plus rapidement possible.

Réanimer : — Désobstruer ;

— Bains chauds et froids ;

— Oxygène (Lantuéjoul) ;

— Huile éthéro-camphrée, lobéline.

— En cas de convulsions, dans les premiers jours, craindre l'hémorragie méningée et savoir recourir à la ponction lombaire : pratiquée précocement et répétée, elle constitue, actuellement, la meilleure thérapeutique active de l'hémorragie méningée (Boquel, Devraigne). Elle permet d'abaisser la tension du liquide céphalo-rachidien, elle évacue le sang épanché ; elle permet de suivre l'évolution des accidents (R. Waitz). Grâce à elle pourraient, dans certains cas, être évitées des séquelles ultérieures ; cependant, en cas de mort apparente, quelle qu'en soit la cause, savoir réserver son pronostic d'avenir.

Après la naissance :

— Un facteur dominant et dont l'importance semble croissante : les infections de la première enfance.

— Gravité de toute infection, d'autant plus grande que l'enfant est plus jeune, en particulier, pendant les 8-10 premiers mois. Il faudra donc savoir réserver le pronostic d'avenir devant toute infection généralisée, devant toute

maladie éruptive s'accompagnant de symptômes neurologiques diffus (encéphalites ou encéphalo-myélites) et cela d'autant qu'il s'agira d'un enfant plus jeune. Dans tous les cas, importance d'instituer un traitement général anti-infectieux énergique (salicylate de soude intraveineux, uroformine, sulfamides, injections de sérums spécifiques...), tous traitements variables suivant les cas. C'est à ce prix qu'on évitera, parfois, l'apparition des si redoutables séquelles psycho-motrices; notion capitale enfin, de poussées évolutives impliquant une thérapeutique anti-infectieuse non seulement précoce mais longtemps poursuivie, seule capable d'éviter les poussées d'aggravation.

B. — *Traitement curatif.*

Soulignons d'emblée la fréquence de ses insuccès, sans d'ailleurs nous en montrer surpris. Comment prétendre en effet d'un traitement, même adéquat, qu'il régénère une lésion, trop souvent définitive! C'est assez dire que, bien souvent, il devra se borner à être simplement symptomatique.

A la naissance :

— En cas d'asphyxie, ranimer énergiquement l'enfant : ponctions lombaires répétées; c'est encore ce que l'on peut faire de plus utile.

— En présence de convulsions, recourir aux antispasmodiques (CaCl^2), aux sédatifs (gardénal, bromures...).

— Plus tard, c'est avec intérêt que l'on associera ces divers sédatifs à l'opothérapie thyroïdienne; les arsenicaux, le mercure, dont les heureux effets sur l'état général sont bien connus, même en dehors de toute syphilis, pourront aussi être essayés.

Est-il possible d'établir une thérapeutique active, plus étiologique?

a) En présence d'une sclérose cérébrale d'origine infectieuse, la première place revient aux anti-infectieux : sous leur action, il ne sera pas rare de voir les lésions se stabiliser ou même de noter une amélioration notable; en cas

d'échec seulement et sans grand espoir, on pourrait recourir au traitement antisypilitique.

b) Conclure d'une sclérose cérébrale qu'elle est d'origine obstétricale, c'est bien se désarmer de toute thérapeutique curative possible. Ici, plus qu'ailleurs, il est plus aisé de prévoir que de guérir : pour l'enfant, on conçoit trop aisément que la cicatrice de la lésion cérébro-méningée soit, le plus souvent, indélébile. Il est pourtant loin d'être sans importance pratique de conclure à une telle étiologie : cela ne permet-il pas d'écarter, de l'esprit des procréateurs, le spectre des maladies héréditaires et, ce qui est loin d'être négligeable, de leur faire envisager, dans l'avenir, malgré des accidents antérieurs, la possibilité d'avoir des enfants normaux, sous réserve seulement d'incidents obstétricaux que l'on saura prévoir par des examens répétés et éviter, en redoublant de prudence et d'attention au moment de l'accouchement.

Que faire, en présence d'une telle sclérose cérébrale? Traitement symptomatique, bien sûr; cependant, devant une affection aussi rebelle, comment refuser à ces petits malades de courir la chance, si aléatoire soit-elle, d'un traitement sypilitique; comment refuser tout espoir aux malheureux parents; ne faut-il pas au moins leur donner l'impression de faire quelque chose !

c) Bien entendu, les scléroses cérébrales pour lesquelles la syphilis semble indiscutable ou tout au moins fort probable, constituent les réelles indications du traitement sypilitique. Cette éventualité semble malheureusement assez rare; il faut le regretter car, en présence d'affections aussi rebelles que le sont les encéphalopathies, c'est en somme une chance que d'y retrouver la syphilis; on peut alors espérer qu'elles se montreront accessibles au traitement. Cependant, ici encore, il ne faudrait pas se leurrer de vains espoirs : si de nombreux auteurs ont signalé quelques succès :

— Hémiplégies (Audry, Babinski, Marfan, Sorrel).

— Convulsions (Gaucher).

— Epilepsie (R. Voisin, Tinel, Fournier, Hutinel), les échecs demeurent fréquents, ses résultats ne valant même pas ceux du simple traitement symptomatique.

On ne saurait trop souligner que l'action du traitement dépend, avant tout, de sa précocité; institué trop tard, au stade de lésions confirmées, il ne saurait refaire le tissu nerveux détruit et remplacé par de la simple névrogliose. Le traitement sera donc, à la fois, précoce, intense et prolongé.

En dehors de ces cas, malheureusement trop peu nombreux, où la tare héréditaire s'affirme, peuvent aussi relever du traitement anti-syphilitique d'épreuve :

— les scléroses cérébrales à étiologie complexe ou multiple, si fréquentes.

— les cas obscurs, restés indéterminés, qui sont aussi très nombreux.

— les scléroses post-infectieuses, en cas d'échec des autres traitements, sans grands espoirs, d'ailleurs.

— les scléroses obstétricales, sans grandes illusions non plus sur les résultats. Dans quelques cas cependant, surtout s'il y a eu prématurité, on peut voir là l'action de la syphilis et espérer une certaine amélioration. On ne saurait, malgré tout, se montrer trop méfiant.

Dans tous ces cas, d'ailleurs, le traitement spécifique est loin de se montrer brillant; bien souvent ses résultats ne dépassent pas ceux du simple traitement symptomatique (sédatifs, opothérapie thyroïdienne). On conçoit donc que certains auteurs se bornent à pratiquer ce dernier. Lorsque les deux thérapeutiques sont poursuivies de front, il est pour ainsi dire impossible de départager leur action respective.

En conclusion, nous insisterons encore sur quelques points essentiels :

— Quelle que soit l'étiologie, quelle que soit la thérapeutique envisagée, nécessité d'agir le plus précocement possible et avec persévérance.

— Trop souvent, malgré ces précautions, résultats des

plus précaires : en l'absence d'amélioration nette, on peut espérer éviter l'aggravation, la diffusion des lésions.

— Quelle que soit l'étiologie mise en cause, l'échec du traitement n'accuse que le retard de sa mise en œuvre, sans permettre, pour cela, aucune déduction étiologique.

— Quant au traitement syphilitique, l'erreur ne semble pas d'en étendre les indications, quelle que soit l'étiologie (souvent on ne peut faire mieux), l'erreur, c'est de vouloir tirer de son action des déductions étiologiques et de voir, comme certains, la syphilis partout. Pourtant, existe-t-il quelque chose de plus banal, de plus classique, que l'amélioration générale d'un enfant sous l'influence des injections de sulfarsénol, des frictions mercurielles et cela en dehors de toute syphilis!

Pour nous, sauf dans les cas où la syphilis s'affirme indiscutablement, il semble qu'il faille réduire l'importance du traitement spécifique ou tout au moins ne lui reconnaître qu'une simple action symptomatique sur l'état général, et ceci en dehors de toute considération étiologique. On est d'ailleurs en droit de se demander si les améliorations qu'on lui rapporte sont supérieures à celles de l'association thérapeutique :

— sédatifs.

— opothérapie thyroïdienne.

V. — OBSERVATIONS CLINIQUES

Équivalents épileptiques.
Forceps, mort apparente.

1) G. 10 ans 1/2. Depuis 3 m. : équivalents épilept. avec énurésie. Intellect normal.

Gros enfant né à terme : 4.250 gr. Forceps, mort apparente.

Parents b. p. Aucun stigmate spécifique. B. W. = 0.

Crises comitiales
Encéphalite
Tares névropath.

2) G. 4 ans : crises comitiales chez enfant physiquement bien constitué, aucun retard psychique.

Début à 7 m. 1/2 par crises convulsives s'accompagnant d'hyperthermie à 39°5 pendant 48 heures et de somnolence. Depuis deux ans, une crise par semaine.

Accouchement à terme : 3.250 gr. Placenta : 450 gr.

Aucun stigmate spécifique. Pas d'A. R.

Parents névropathes.

Retard psycho-mot.
Accouchement
Infection
Hérédo-syphilis.

3) F. 3 ans 1/2. Retard psycho-moteur, premiers pas à 3 ans. Ne parle pas.

Gros enfant, à terme : 3.750 gr. Placenta : 1.000 gr.

Mort apparente ayant nécessité une heure de soins.

Mastoidite à 11 mois.

Parents b. p.

Retard psycho-mot.
Nystagmus
Hypotonie
Spasmes toniques
Forceps
Mort apparente.

4) G. 18 mois. Retard psycho-moteur, hypotonie muscul. associée à spasmes toniques. Parfois, vomissements incoercibles nystagmus; évolution par poussées.

Début par convulsions, sans S. G., quelques jours après accouchement (Hém. mén. prob.). Depuis crises convuls., tous les mois (B. W. = 0, P. L. = 0).

Actuellement : réflexes très vifs, réveillant les contractures, clonus. Enfoncement région pariéto-malaire. Grosse tête.

Né à 10 mois : 4.600 gr. Forceps au D. S., mort apparente.

Antécédents névropathiques. B. W. = 0.

Idiotie
Hémiplésie dr.
Choréo-athétose
Forceps
Mort apparente
Ethylisme.

5) F. 4 ans 1/2. Hémiplésie droite, mouvements choréo-athétosiques bilatéraux. Arriération très accentuée (idiotie).

Début à 9 mois par crises convulsives sans S. G.

Gros enfant à terme : 4.500 gr. Forceps au

D. S., accouchement long (17 h.) et mort apparente.

Grand-père éthylique. B. W. = 0. Stigm. = 0.

*Retard psycho-mot.
Tr. obst. douteux
Terrain.*

6) F. 2 ans 1/2. Retard psycho-moteur : marche difficilement, dit à peine quelques mots.

Gros enfant à terme : 5.000 gr. Accouchement long.

Mère : 2 F. C. spont.

*Retard psycho-mot.
Circul. cord.
Éthylisme.*

7) F. 2 ans 1/2. Instabilité neuro-musculaire avec retard psycho-moteur. Rachitisme, réflexes diminués.

Début par convulsions à 18 mois.

Née à terme : 3.000 gr. Circulaire cordon, mort apparente.

Parents : éthylisme. B. W. = 0.

*Retard psycho-mot.
Hérédité.*

??

8) G. 4 ans. Gros retard psycho-moteur, hyper-réflexivité sans Babinski.

Début par crises convulsives, pas d'A. R., B. W. = 0.

Accouchement normal. Une sœur idiote.

*Retard psycho-mot.
Équival. comit.
??*

9) F. 2 ans 1/2. Très instable : tics, grimaces, équivalents comitiaux, mouvements stéréotypés. Ne dit pas un seul mot. Réflexes rotul. très vifs.

Début à 3 mois par crises convulsives du type comitial.

Accouchement normal. — Parents b. p.

*M. de Little
Idiotie*

Fact. hérédit.

(10 et 11 sont frères).

10) G. 7 ans. Cliniquement m. de Little : marche seul impossible, attitude en ciseaux. Paraplégie spasmodique, paral. difficile à évaluer, surtout contractures avec addn., rotat. interne, réflexes exagérés, Babinski bilatéral. Incontinence sphinctér. Ne parle pas, ne reconnaît pas ses parents. Bave continuellement. Entend mais ne semble pas voir.

Début à 2 ans 1/2 par convulsions se répétant tous les ans mais anormal depuis sa naissance, « trop calme dans son berceau ».

Accouchement normal, à terme, sans asphyxie. B. W. = 0.

*Retard psycho-mot.
Accouchement
Fact. hérédit.
(car frère de 10).*

11) (Frère de 10) 3 ans 1/2. Retard psycho-moteur. Dit quelques mots, se tient un peu sur ses jambes. Paraît plus éveillé. Voit et entend. Réflexes un peu vifs, sans Babinski. Pas de stigmates.

Début à 2 ans 1/2 par convulsions.

Accouchement à terme, rapide, cependant a dû être ranimé.

*Débilité intell.
Choréo-athét.
Accouch. prématuré.*

12) F. 9 ans 1/2. Débilité intell. : craintive, joue mais ne sait pas lire, choréo-athétose, légère tendance à la spasmod. avec exagération des réflexes, sans Babinski. Ni stigm. ni A. R.

Accouchement prématuré à 8 mois 1/2 : 3.120 grammes, sans mort apparente. Parents b. p.

Parapl. spasmod.
fruste
Imbécillité
Accouch. prématuré.

13) G. 7 ans. Ebauche de paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes, Babinski bilatéral, troubles psych. accentués (imbécillité) : abîme ses jouets, méchant. Cris inarticulés ; n'a marché qu'à 3 ans 1/2.

Accouch. prématuré difficile à 8 mois 1/2 : 3.500 gr., sans mort apparente.

Primipare âgée (37 ans). Pas de stigm.

Retard psycho-mot.
Débilité intell.
Accouch. prématuré.

14) F. 6 ans. Retard psycho-moteur ; n'a marché qu'à 3 ans 1/2 ; actuellement ne dit que quelques mots. Sait reconnaître son chemin.

Début à la naissance, tête en hyperextension.

Accouch. prématuré à 7 mois. Pas de stigm.

Instabilité psych.
Broncho-pneum.
Syphilis.

15) F. 11 ans. Instabilité psych. avec retard intell., choréo-athétose aux M. S., troubles du caractère.

Née à terme, normalement. A 6 mois : broncho-pneumonie grave.

Mère : 4 F. C. spont. (7 mois, 4 mois et 2 mois).

Retard psych.
Epilepsie
Terrain
Hérédité?

16) G. 4 ans. Depuis l'âge de 3 ans 1/2, crises comitiales. Ret. psych. imp. Aucun tr. mot., réflexes vifs sans Babinski, ni A. R.

Accouch. normal. Pas de stigm.

Mère épileptique. B. W. = 0. Bivatol durant grossesse.

Retard psycho-mot.
Hypotonie
Siège
Mort apparente.

17) G. 17 mois. Inexpressif, ne sait pas boire. Hypotonique, troubles sphinct. Voit mais ne semble pas entendre. Réflexes vifs sans clonus.

Né à terme, siège décomplété. Extraction pénible de la tête dernière. Mort apparente.

Epilepsie
Hypotonie muscul.
Retard psych.
Accouch.?
Terrain?

18) G. 17 mois. Crises convulsives, type comitial, tous les jours malgré gambéol. Ne s'assied pas, ne sourit pas, enfant inerte et somnolent : grosse hypotonie muscul. Réfl. vifs, grosse tête : 0 m. 45. Foie, rate normaux.

Début par convulsions à un mois.

Accouch. long et difficile (sommet, sans mort apparente).

Mère : tuberculeuse.

Sclérose cérébr.
diffuse
Accouch. mort
appar.
Poche des eaux.

19) G. 16 mois. Gros enfant rachit. et hypoton., ne se tient pas assis, se salit.

Parésie du M. S. G., réfl. vifs, strabisme : yeux vagues, ne semblant pas voir ; ne sourit pas.

Né à terme, gros enfant : 4.000 gr. Accouch. difficile, rupture prématurée des membranes (20 h. avant), mort appar.

Ebauche de Little
Circulaire cordon
Mort appar.
Hérédité
Terrain.

20) G. 22 mois. Hypotonique, ne s'assied pas. Ne dit pas papa, entend et voit. Ebauche de parapl. spasm. avec exagération des réfl., Babinski bilatéral ; cependant, ne croise pas les jambes. Tr. sphinctér. Parésie M. S. Dr.

♂ Début à 3 mois par crises convulsives. Depuis, crises tous les mois.

Accouch. : circulaire du cordon, mort apparente pendant 30 minutes. N'a crié que le lendemain.

Mère : primipare tuberculeuse, tante épiléptique.

*Retard psycho-mot.
Accouch. prématuré.*

21) G. 22 mois. Pâle, hypotonique, ne marche pas. N'a pas bu les premiers jours.

Convulsions à 7 mois.

Réflexes normaux, aucun trouble moteur, strabisme converg.

Accouch. prématuré à 7 mois 1/2 sans mort apparente.

Parents b. p. Pas de F. C.

*Déséquilibre neuro-muscul.
Gémellité.*

22) F. 6 ans 1/2. Instable, agitée, très nerveuse. Démarche titubante.

A 8 mois premières convulsions (sans S. G.).

Jumelle avec un garçon mort-né. Pas de mort apparente.

*Sclérose cérébrale diffuse
(Méningo-encéphalite d'origine indéterminée.).*

23) G. 8 ans. Aspect hébété, bave continuellement. Voudrait parler mais parole très confuse; comprend ordres simples, mais trop maladroit pour les exécuter. Sait à peine ses lettres. Pas d'énurésie. Légère parésie M. S. Dr., réf. normaux sans Babinski. Tendance au ptosis, pas de paral. ocul., ni d'A. R. — Nystagmus?

Début première enfance normale, commençait à marcher, quand à 1 an : crises convulsives généralisées avec hyperthermie, somnolence. Depuis, crises subintrantes plus ou moins fréquentes. Marche et parole impossibles. Depuis 6 ans, crises convuls. moins fréquentes.

Accouch. à terme : 4.000 gr.

B. W. = 0 (sang et P. L.). Foie et rate normaux.

B. W. des parents = 0.

*Instabilité neuro-musculaire
Mouv. choréiques
Débilité intell.
Encéphalite (coqueluche)
Terrain.*

24) G. 10 ans. Gros retard psych. : tics, mouvements choréiques, grande instabilité neuro-musculaire. Colères. Rien de moteur. Réflexes très vifs.

Normal jusqu'à 6 ans : coqueluche grave avec hyperthermie, convulsions, somnolence. Puis rougeole.

Accouch. facile à terme : 4.500 gr.

Foie un peu gros. Voûte ogivale, axyphoïdie. Hérité névropathique.

*Hémipl. C. I. G.
Ret. psych.
Accouch. prématuré
Hérédosyphilis
Éthylisme.*

25) F. 4 ans 1/2. Hémiplégie cérébrale inf. G. typique avec retard intellectuel. Ne parle pas, marche à peine.

Début : normale jusqu'à 25 mois : à 2 ans, paralysie oculaire G. puis hémiparésie G.

Accouch. prématuré à 7 mois : 1.250 gr., sans mort apparente. Crâne membran.

Ni stigm., ni A. R. B. W. = 0.

Mère : B. W. = 0 mais un enfant né macéré à 6 mois 1/2.

Parents éthyliques. Hérité névropathique.

Imbécilité
Hérido-syphilis.

26) F. 14 ans. Imbécilité (niveau de 4 ans). Regard fuyant.

Enurésie.

Accouch. normal à terme.

Stigmates : dents striées, en tournevis, cheveux implantés bas. Foie et rate normaux.

Parents : syphilis avouée, indiscutable, non traitée.

Retard psycho-mot.
Ebauche de Little
Choréo-athétose
Accouch. prématuré
Hérido-syph.

27) F. 23 mois. Retard psycho-moteur, mouv. choréo-athétosiques aux M. S. Tendance à la spasmodicité, avec contracture. Ebauche de Little.

Accouch. prématuré à 7 mois (d'ailleurs facile, sans mort apparente).

Stigmates : dents d'Hutchinson. Mère : 1 F. C.

Equival. épilept.
Arriération
Encéphalite.

28) G. 14 ans. Equivalents épilept., crises larvées. Ne s'intéresse à rien : arriéré.

Aucun trouble moteur. Réflexes exagérés.

Début à 3 ans, après broncho-pneumonie, crises convuls. avec temp. à 39°. A 6 ans, aphasie de quelques heures après commotion violente (foudre).

Accouch. normal à terme, sans mort apparente.

Mère tuberculeuse, un accouch. prématuré à 7 mois.

Imbécile
Hémiparésie G.
Accouch. prématuré
Mort apparente.

29) G. 7 ans. Gros retard intellectuel. A commencé à marcher à 3 ans. Sait à peine ses lettres, bave continuellement. Hémiparésie G.

Début : anormal dès les premiers mois : trop sage, trop endormi.

Accouch. prématuré à 8 mois avec mort apparente (étonné).

B. W. = 0 (mère et fils).

Léger ret. psych.
moteur
Accouch. prématuré
Mort apparente
Hérité.

30) G. 4 ans. Léger retard psycho-moteur.

Début par convulsions le lendemain de sa naissance (hémor. méningée). A 2 ans 1/2, poussée d'hydrocéphalie (?).

Accouch. prématuré à 8 mois 1/2, assez rapide, cependant mort apparente.

Amélioration par le sulfar. Plus de convulsions, depuis six mois environ.

Tares névropath. B. W. = 0.

Mère traitée pendant grossesse (sulfar).

Déficit mot.
Surdité
Accouch., mort apparente.

31) G. 5 mois. Léger déficit mot. avec tendance à la spasmod. Ne prend pas les objets. Semble voir mais ne pas entendre. Aplatissement région occipitale droite (accouch.).

Accouch. long (24 h.), expulsion pénible (2 h.), mort apparente (1 h.).

B. W., Hecht, Kahn = 0. Voile du palais divisé.

*Little fruste
Encéphalite?*

32) G. 16 mois. Spasmes toniques, ébauche de Little.

Début à 15 jours : convulsions avec hyperthermie (40° et plus), somnolence.

Accouch. à terme, normal.

*Hémiplégie G.
Choréo-athét.
Mén. encéphalite
Rougeole.*

33) G. 7 ans 1/2. Syndr. spasmo-parétique à type d'hémipl. cérébr. inf. G. Membres plus contracturés que paralysés (opéré d'un pied bot varus équin), choréo-athétose. Voit et entend; léger retard intellectuel, comprend et exécute ordres simples.

Début à 18 mois : après rougeole grave + broncho.

Accouch. normal à terme : 4.250 gr

Marchait à 15 mois.

Aucun stigmate spécifique; pas d'A. R., B. W. = 0 (parents, enfant).

Mère : 1 F. C. spont.

*Imbécilité
Choréo-athét.
Accouch.
Terrain.*

34) F 9 ans. Grande instabilité neuro-musculaire. Très nerveuse : tics, grimaces. Choréo-athétose; démarche légèrement spasmod. Imbécilité : regard fixe, bave continuellement. Compte jusqu'à 50 mais ne sait ni lire ni écrire. Incontinence.

Début : hém. mén. à la naissance. Enfant trop calme, ne savait pas boire à 6 mois. Ne marche pas à 3 ans.

Accouch. long, pénible (24 h.). Gros enfant à terme : 4.480 gr, cependant pas de mort apparente

Hérédité névrop. Consanguinité. Pas de F. C.

*Ret. psycho. mot.
Circulaires
Mort apparente.*

35) G. 13 mois. Retard psycho-mot. Strab. int. œil G., peu éveillé.

Né à terme : 3.600 gr. Circulaires cordon, mort apparente.

Mère : 2 F. C. spont. (6 semaines et 3 mois). B. W. = 0 (mère et fils).

*Hémiplégie C. I. Dr.
Encéphalite.*

36) F. 16 mois. Hémiparésie droite. Tendance à la spasm. avec exag. des réflexes et clonus, Babinski net. Ne se sert jamais de son bras dr. Bouche déviée, ne dit pas un mot.

Début : normal jusqu'à 14 mois. Convulsions à type comitial avec temp. à 40°, suivies de tr. parétiques et bientôt hémipl.

Accouch. normal à terme : 3.770 gr. Placenta : 580 gr.

Primipare. Pas de F. C. B. W. = 0. Père bacill.

*Sclérose cérébr.
diffuse
Accouch.
Terrain.*

37) G. 3 ans. Retard psych. mot. important. Ne parle pas : cris inarticulés, ne se tient pas sur ses jambes, pas de paralysie, réfl. norm., pas de Babinski. Strab. int., nystagmus, tend. au ptosis, pas d'A. R. Voit mais n'entend pas. Enurésie.

Début : anormal dès naissance, toujours endormi, trop calme, fréquemment crises convulsives.

Accouch. long et difficile, gros enfant : 4.000 grammes sans mort apparente.

Mère : 1 accouch. prématuré à 7 mois (décès). B. W. = 0.

*Instab. neuro-musc.
Circul. cordon
Mort apparente.*

38) G. 6 ans 1/2. Instab. neuro-musculaire. Dort mal, très agité. Pas de Chvostek.

Depuis l'âge de 4 mois 1/2, convul. répétées (P. L. à Trousseau, nég.).

Né à terme : 3.550 gr. Circul. cordon, mort apparente.

Primipare. Pas de F. C. B. W. = 0.

*Ret. psycho. mot
Siège
Mort apparente.*

39) F. 10 mois. Ret. psych. mot. Hypotonie muscul. : tête ballante, ne s'assied pas, incontinence.

Accouch. : siège spontané, mort apparente.

*Epilepsie
Encéphalite.*

40) G. 3 ans 1/2. Epilepsie : crises et équival. A marché à 13 mois, absolument normal.

Début : premières crises à 18 mois par convul. à type comitial, début brutal avec hyperthermie. Depuis, a eu 4 ou 5 crises.

Accouch. à terme : 4.400 gr. normal.

Tares névropathiques. B. W. = 0

*Epilepsie
Retard psych. mot.
Accouch. prématuré
Siège
Mort apparente.*

41) F. 8 ans 1/2. Epilepsie caract. Regard vague. Léger ret. psych. mot. B. W. = 0 (sang et P. L.). Réflexes normaux Pas d'A. R.

Première crise à 6 mois 1/2, norm. avant.

Accouch. prématuré à 7 mois : 1.000 gr., siège facile chez primipare, cependant mort apparente (2 h.).

Mère : 1 fœtus né macéré à 3 mois (2^e grossesse) depuis bivatol. Grand'mère éthylique.

*Epilepsie
Traum. crânien
Rougeole?*

42) G. 5 ans. Convulsions à type d'épilepsie essent. Aucun ret. psychique.

Début à 2 ans après chute (?). Réapparition il y a un mois, lors de l'incubation de la rougeole.

Accouch. à terme norm. Parents b. p.

*Equiv. épilep.
Imbécilité
Mén. encéphal.
Rougeole
Tares héréd.*

43) G. 14 ans. Equiv. épil. : absences. Instabilité neuro-musc., tr. du caract. : devient méchant, actes démentiels, propos incohérents avec automatisme verbal. Imbécilité, aucun tr. mot. Fond d'œil normal.

Normal jusqu'à 8 ans. Hospitalisé à Trousseau pour rougeole grave : convul. hyperthermie et somnolence.

Accouch. à terme, norm.

Père interné, 2 enf. morts de convulsions.

Hémiplégie C. I. Dr.
Ret. intell.
Accouch.

44) G. 5 ans. Hémiplégie C. I. Dr. ss cho-réo-athét. : démarche typique; dit à peine quelques mots mais comprend ordres simples, ne se salit pas.

Dès l'âge de quelques mois, déjà anormal, évitait de se servir de son bras droit.

Né à terme : 4.000 gr., normal.

Auc. mal. infant. Stigmates spécifiques : 0.

Parents : B. W. = 0. Pas de F. C.

Ret. psych. mot.
Accouch.

45) F. 26 mois. Ret. psych. mot. imp. A souri très tard, ne s'est assise dans son lit qu'à 6 mois, sait les mouvements de la marche mais tombe en arrière. Pas de paral. vraie : hypotonie muscul. Réfl. exagérés. Strabisme.

Accouch. à terme, long (16 h.), chevauchement très marqué des pariétaux. Aurait cependant crié à la naissance.

Antéc. névropath.

Ret. psych. mot.
Siège
Hérédosyphilis
Ethyle.

46) G. 3 ans. Gros retard psych. mot. Ne marche ni ne parle, relativement éveillé, intellig.

Anormal dès naissance : trop sage, endormi.

Né à 10 mois : 2.500 gr. Siège décompl. avec mort appar.

Stigmates spécifiques : bosses pariétales saillantes, incisives en croissant.

Ethylisme paternel. Mère : 1 F. C. spont. de 3 mois.

B. W. = 0.

Epilepsie
Accouch.
Ethylisme?

47) G. 2 ans 1/2. Crises comit. tous les 15 jours. Aucun ret. psych. mot. A marché à 11 mois.

Stigmates spécifiques : 0.

Premières crises à 3 mois.

Gros enfant né à terme : 4.000 gr. Accouch. normal (hém. ombil.?).

Grand-père éthylique. Pas de F. C.

Débilité intell.
Equiv. comit.
Tr. du caract.
Accouch.
Hérédité?

48) G. 14 ans. Equiv. épil. : absences. Débilité intell. (retard de 4 classes). Troubles du caractère : enfant hostile; voûte ogivale.

Gros enfant né à terme : 4.000 gr.

Père blessé du poumon. B. W. = 0 (P., M., enf.).

Pas de F. C.

Amélioré nettement par sulfar. (inj.).

Ret. psych. mot.
Hérédosyphilis.

49) G. 4 ans 1/2. Ret. psych. mot. imp., marche difficilement, dit à peine quelques mots mais comprend ordres simples.

Incontinence absolue.

Bosses frontales accentuées, cheveux implantés bas sur le front.

Accouch. normal, à terme : 3.500 gr.

Mastôidite double à 4 ans (donc postérieure aux troubles).

Parents b. p. B. W. = 0; pas de F. C., 1 enfant avec bec-de-lièvre, 1 autre mort de méningite (?) dans les premières années.

Ret. psych. mot.

Forceps

Mort apparente.

50) G. 3 ans. Ret. psych. mot. N'a marché qu'à 2 ans, dit à peine « papa ».

Réflexes normaux, incontinent.

Gros enfant à terme : 4.000 gr. Forceps, mort apparente.

Parents b. p. 5 enfants b. p.

Hémipl. C. I. Dr.

Atrophie optique

Encéph. myélite

Rougeole.

51) G. 3 ans 1/2. Hémipl. C. I. Dr. avec atrophie opt. post névritique.

Accouch. rapide à terme + 2.680 gr., normal, cependant serait né étonné.

Rachitisme : premières dents à 12 mois seulement. Disait quelques mots à 1 an.

A 18 mois, rougeole : à la convalesc., tr. de la vue, l'enfant se cogne aux meubles. On porte alors le diagnostic de névrite opt. : léger œdème papill., strab., tend. au ptosis, réfl. photomoteurs normaux.

A 21 mois, fait ses premiers pas mais la vue continue à baisser.

A 29 mois, apparition de tr. mot., l'enf. s'effondre brusquement au square. Paraplégie? Hospitalisé à Trouseaux, la température demeure à 39° avec somnolence. P. L. : rien, si ce n'est un B. W. négatif.

A l'examen : hypotonie du M. I. Dr., abolition du réflexe rotul., pas de Babinski, hypoexcitab. galvan. et inexcitab. farad. dans le domaine des m. et n. cruraux dr. Réfl. norm. à gauche. La névrite opt. s'accentue (papilles floues) avec strab. bilat. et mydriase. La marche est possible en s'appuyant sur le M. I. G., en se tenant aux meubles.

Il y a quelques jours, nouvelle poussée marquée par des convulsions à type clonique. Les réfl. sont toujours abolis à Dr. mais la man. d'Oppenheim révèle l'existence d'un Babinski droit.

Aucun stigm. spécifique. B. W. = 0.

Parents b. p.

Instab. neuro-muscul.

Encéphalite

Hérédité.

52) G. 2 ans 1/2. Instabilité neuro-musculaire, choréo-athétose, démarche ébrieuse. Psychisme normal.

Normal jusqu'à 15 mois : gastro-entérite grave.

Accouch. normal à terme : 3.450 gr.

Stigm. spécif. : 0 B. W. = 0.

Grand-père syphil. avéré. Aurait été blanchi avant mariage.

Instab. neuro-muscul.

Circulaires

Mort appar.

53) G. 6 mois. Instabilité neuro-muscul. : très agité, très nerveux, crie continuellement, spasmes toniques, crises convulsives il y a quelques jours.

Début à 5 mois : hospitalisé à Trousseau (convuls. ss S. G., P. L. normale, B. W. négatif, réflexes vifs, pas de Chvostek).

Né à terme : 3.550 gr. Circulaire cordon, mort apparente.

Parents b. p.

Equiv. épilept.

Strabisme

Hérédo-syph.

54) G. 16 mois. Equivalents épilept. : absences, regard noyé, strab. interne œil G., rachitisme.

Apparition des tr. à 9 mois, 3 à 4 fois par jour.

Accouch. à terme, normal : 3.870 gr. Placenta : 700 gr.

B. W., Hecht, Kahn nég.

Mère : B. W. = 0, mais 1 F. C. spont. (4 mois).

Traumatisme obstétr. pur

55) F. née en nov. 1926. Sclérose cérébrale diffuse, idiotie, paraplégie spasmodique, incoordination motrice. Développement corporel normal à 12 ans.

Accouch. prolongé, ayant duré plus de 30 h. Enfant née cyanosée qu'il a fallu ranimer. On s'est aperçu à l'âge de 2 mois qu'elle ne souriait pas et ne cherchait pas à prendre les objets. Ni gros foie, ni grosse rate, ni malformation dentaire ou squelettique.

Parents b. p. jeunes, aucun antécédent syphil. Mère : pas de F. C. A eu depuis 3 autres enfants normaux, actuellement âgés de 10, 8 et 6 ans.

*Traumatisme obstétrical?
ou intra-utérin?*

56) G. né en sept. 1936. Sclérose cérébrale à type psychique, pas de déficit moteur. Cependant ne sait pas marcher ni prendre un objet bien que force musculaire et refl. normaux. Voit mal, entend bien. Crises de cyanose.

4^e enfant : 2 vivants, 17 ans et 8 ans, 1 mort à 1 an de broncho-pneumonie. A 4 mois de gestation, la mère a eu peur, perte des eaux au dernier moment.

Accouch. à terme, normal : 3.300 gr. Violet à la naissance, les premiers jours très sage, le 3^e jour, crise de cyanose, hypotonie complète, respiration faible, ne boit pas, ne crie pas, gémit. Nouvelles crises de cyanose à 1 mois, 1 mois 1/2 et 2 mois.

?

57) G. né le 29 août 1925. Arriération intellectuelle, instabilité, paroles stéréotypées. A 8 ans, ne sait pas écrire, commence à peine à lire, ne sait pas s'habiller. Mouv. perpétuel des mains, type choréoathétosique.

Pas d'antécédents héréditaires, premier enfant. Mère : pas de F. C. Depuis est née une sœur qui a 5 ans 1/2, bien portante.

Ictère pendant la grossesse à 3 mois. Accouch. à terme, facile : 3.200 gr. A crié tout de suite. Dès la naissance, sursaut au moindre bruit. Cris sans arrêt. Bromure dès les premiers jours.

Prématuré
Paraplégie spasm.

58) G. né le 7 avril 1932. Paraplégie spasmodique, marche sur la pointe des pieds avec clonus. Réfl. exagérés, Babinski bilatéral. Strabisme. Grimaces.

Né à 7 mois 1/2 : 1.600 gr. Violet, cyanose des mains, a crié tout de suite, mais n'avait pas la force de téter. 2 jours après la naissance a été 7 h. sans remuer, ne criait pas, on lui arrosait les lèvres. S'est tenu assis à 2 ans.

Retard intellectuel ; bave.

Père mort d'encéphalite à 35 ans. Une sœur de 2 ans plus âgée.

?

59) F. née le 5 avril 1937. Sclérose cérébrale diffuse. A 18 mois, ne tient pas sa tête. Suit les objets des yeux.

Crises convulsives à partir de 3 mois, tous les 8 jours ou toutes les 3 semaines, puis tous les mois, puis de nouveau rapprochées.

Accouch. à terme, normal en 1 h. : 4.500 gr. Pas de cyanose, a crié tout de suite. N'a pû beaucoup souri.

Mère, 32 ans, a vomi à chaque repas pendant toute la grossesse. Un premier enfant né par le siège, violet, mort 1 heure après. Pas de F. C.

Syphilis congénitale
et prématuré.

60) G. né en février 1930. Arriération mentale, marche en lançant les pieds, les jambes un peu écartées, à partir de 2 ans 1/2. Parle très mal.

Mère en sept. 1929 avait un B. W. positif. Mariée en avril 1929.

Né à 1.500 gr. Traité dès la naissance.

Encéphalopathie infantile.

61) F. née en nov. 1935. Epilepsie typique et absences.

Accouch. normal. Développement normal. Aurait eu, au troisième jour et au douzième mois, de la pâleur.

A 5 ans, convulsions subintrantes, avec 37°9, puis 7 ans sans crises.

Depuis absences fréquentes et nouvelles crises.

62) F. née le 13 avril 1932. Epilepsie ayant débuté à 20 mois.

Mère 22 ans à la naissance. Pas de F. C. Avait 10 frères et sœurs. Albuminurie pendant la grossesse. Premier et unique enfant.

Accouch. à terme, normal, mais expulsion ayant duré plus de 3 h. : 3.250 gr. Les premiers jours tétait bien. Première dent à 4 mois 1/2,

marche à 15 mois. A été mise en nourrice à 9 mois et n'a augmenté que d'une livre en 1 année.

Première crise épileptique à 20 mois, la 2^e dix mois après.

Intelligente, coléreuse, troubles du caractère.

Circulaire du cordon.

63) F. née le 15 avril 1927. Epilepsie fruste, irritable, instable. Développement physique bon.

Père 31 ans, mère 29 ans, b. p. Albuminurie durant les derniers mois de la grossesse. Enfant unique. Pas de F. C.

Née à terme : 4.000 gr. Cordon autour du cou. Asphyxie. A marché à 11 mois.

En janv. 1933, à 5 ans 1/2, crises d'épilepsie typique. Nouvelles crises en juillet, puis en novembre, depuis tous les soirs, crise fruste.

?

64) G. né le 26 octobre 1925. Epilepsie ayant débuté à l'âge de 1 an. Retard intel. de 4 ans environ; troubles du caractère.

Parents b. p., 2 autres enfants b. p.

Accouch. à terme, rapide : 3.000 gr., crie tout de suite, mais blême.

Première crise Bravais-Jacksonienne, puis généralisée à l'âge d'un an. Ensuite, tous les 2 mois. P. L. négative, Hecht et B. W. négatifs dans le sang et le liquide C. R. Marche à 22 mois. Premiers mots à 18 mois.

Encéphalite.

65) G. né le 20 juillet 1925. Epilepsie Bravais-Jacksonienne gauche, ayant débuté vers le 7^e mois par une période fébrile de quelques jours. Ensuite, crises convulsives se répétant tous les 8 jours, d'abord, puis s'espacant tous les mois.

Parents b. p.

Accouch. long, enfant non cyanosé, crie tout de suite. A 3 ans 1/2 ne parle presque pas. Réfl. vifs, pas de Babinski. B. W. négatif, Hecht légèrement positif. Adénoïdien, pâle, maigre, hypotonique. Foie, rate, poumons, cœur, yeux normaux.

Traumat. obstétrical.

66) F. Hémiplégie gauche.

Epilepsie Bravais-Jacksonienne. Crises 3 à 4 par jour.

Parents b. p.

Née à terme : 3.500 gr. Accouch. long, alternative de sortie et de rentrée. A crié tout de suite, mais violacée, il a fallu la ranimer. Jaunisse, les jours suivants, avait 39°. Le 3^e jour aurait vomé des matières.

A 5 mois 1/2 épilepsie Bravais-Jacksonienne pendant 10 jours. P. L. normale. Radiographie du crâne. B. W. = 0.

*Prématuré
Perte précoce des
eaux.*

67) G. né le 28 août 1930. Epilepsie. Arriération mentale.

Parents b. p. L'arrière-grand'mère aurait perdu 3 enf.

Enfant unique, né à 7 mois : 1.900 gr. Perte des eaux 10 jours avant. Accouch. difficile.

A la naissance, cyanose, paralysie du bras et de la jambe droite. Criait sans cesse jusqu'à 8 mois. Pendant 1 mois 1/2 incapable de téter. On l'a alimenté avec le lait de sa mère à la cuiller.

Convulsions à l'âge de 3 mois, se répétant depuis cette époque. Marche à 18 mois, a dit papa et maman à 4 ans. A 6 ans, sait son adresse.

Encéphalite aiguë?

68) G. né le 4 janvier 1923. Idiotie, aphasie, épilepsie.

Né à terme, marche à 1 an, parle à 15 mois. Aurait eu des convulsions le 8 avril 1924 et le 21 mai 1925.

Le 19 juin 1925, convulsions subintrantes qui durent 2 h. 1/2, suivies de contractures toniques, puis de coma flasque pendant 8 jours avec persistance de la sensibilité et de la réaction pupillaire. Température 40° et 41° le premier jour, s'est maintenue entre 38° et 40° les 8 jours suivants; ensuite crise urinaire, sort de sa somnolence.

P. L. négative, B. W. négatif.

Traumatisme obstétrical.

69) G. né le 24 février 1926. Epilepsie à début Brav-Jack.

Aucun antécédent.

Né à terme : 3.500 gr. Accouch. ayant duré de 10 h. du soir à 10 h. du matin, terminé par forceps. L'enfant a crié tout de suite.

Début à l'âge de 4 ans, par convulsions du côté gauche puis généralisées.

Encéphalite.

70) G. né en 1918. Epilepsie fruste.

Parents b. p.

Accouch. à terme, pas de cyanose, crie tout de suite. Grosse tête.

A 2 ans, convulsions prolongées avec température, raideur de la nuque. P. L. normale. Au début de la marche, on s'est aperçu d'une faiblesse de la jambe gauche. B. W. = 0.

Non amélioré par traitement syphilitique. Crises toutes les 3 semaines environ entre 2 ans et 20 ans.

Syphilis?

71) F. née le 1^{er} octobre 1920. Epilepsie, retard intellectuel.

Père gazé, pas de B. K. Mère b. p. : 4 F. C, dont une de 4 mois 1/2, la dernière de 3 semaines avant la malade. Ultérieurement un beau garçon au front un peu olympien.

Née à terme, crie à la naissance. Première crise convulsive à 3 semaines.

B. W. de la mère et 2 enfants négatif. Traitement arsenical, mercure et bismuth sans grand effet. 2^e dentition normale.

72) G. né le 27 mars 1931. Sclérose cérébrale diffuse.

A 4 ans, marche maladroite et incoordonnée, ne peut se faire sans appui. Dit quelques monosyllabes; colères, sale, vorace, etc...

Parents b. p.

Premier enfant, 2 autres à la suite, normaux.

Né à terme : 3.500 gr. Accouch. facile, pas de cyanose. Ne s'est pas assis dans son lit avant 15 mois.

Amélioré par thyroïde et arsenic.

*Encéphalite palud.
in utero?*

73) F. née le 28 juillet 1931. Sclérose cérébrale. Cécité partielle.

A 18 mois, ne marche pas, ne parle pas. Crises toniques.

Mère 19 ans, a eu pendant la grossesse, un paludisme fébrile, à la Côte d'Ivoire, traité par la quinine.

Née à 7 mois 1/2 : 2.190 gr. Première dent à 12 mois. Les 8 premiers jours, l'enfant ne criait pas et n'ouvrait pas les yeux, tétait difficilement et dormait sans cesse. Fièvre, mais pas de convulsions.

B. W. dans le liquide C. R. négatif en octobre 1932.

Encéphalite sur terrain favorable.

74) F. née le 21 juin 1937. Hémiplegie, épilepsie, surdité.

Grands-parents maternels sourds,

Accouch. normal, à terme, sans cyanose.

Vers 8 à 9 mois, très grosse, n'entendait pas, ne s'asseyait pas, n'avait pas de dents. Traitement : thyroïde et sulfar.

A l'avant-dernière piqure, convulsions subintrantes pendant 2 jours avec coma pendant 5 jours. P. L. : liquide normal.

A la suite, hémiplegie alterne, droite à la face, gauche aux membres.

Encéphalite?

75) G. né le 12 janvier 1911. Epilepsie ayant débuté à 14 ans.

3^e enfant, les autres b. p.

Naissance? Opéré des végétations à 5 ans, des amygdales à 6 ans.

Début à 14 ans, après une « angine infectieuse » ayant duré 3 semaines.

Aucun stigmat. B. W. négatif. Eczématides, alcoolisme.

*Traumatisme?
Syphilis?
Encéphalite?*

76) F. née le 23 janvier 1922. Retard intellectuel. Troubles psychiques, retard statural.

Père entéritique, grand'mère paternelle entéritique. Mère b. p. 2^e enfant, auparavant 1 F. C. de 2 mois 1/2 après accident.

Accouch. à terme : 3.250 gr. Perte des eaux 8 jours avant. A 5 ans, entérite muco-membraneuse, avec très grosse fièvre qui s'est prolongée plus d'un an.

Prématuré.

77) G. né le 31 août 1935. Hypotonie. Retard psychique. A 18 mois, ne tient pas sa tête, ne se tient pas assis. Réfl. vifs, clonus bilatéral. Babinski bilatéral.

Mère 23 ans p. p. Premier enfant.

Accouch. à 7 mois : 1.480 gr. Les premiers jours, dormait tout le temps, buvait bien. Bosse séro-sanguine.

?

78) F. née en mai 1933. Convulsions épileptiformes, avec perte de connaissance et sommeil stertoreux.

Père hépatique, mère b. p.

Née à terme, par le siège : 3.750 gr.

A 14 mois, intoxication intestinale.

Traumatisme obstétrical.

79) G. Hémiplegie droite. Epilepsie.

Mère 24 ans. Premier enfant.

Accouch. à terme : 3.500 gr. Perte des eaux le samedi, est né le lundi matin. Cyanose, blessure à la tête, méconium dans la bouche. Les jours suivants, ne voulait pas téter, ne criait pas, toujours somnolent et ne grossissait pas. On s'est aperçu que la main droite était en état de contracture à 4 mois.

Crises épileptiques à partir de 5 ans, se répétant plusieurs fois par an.

*Circulaire du cordon
Syphilis?*

80) F. née le 13 décembre 1924. Arriération psychique. Premiers mots à 3 ans, marche à 18 mois.

Mère 30 ans : fille unique. Grand-père maternel, hémiplegie à 53 ans.

3^e enfant, un frère mort à 18 ans de diphtérie, une sœur âgée de 8 ans.

Accouch. très court. Perte des eaux 15 jours avant et petites douleurs. Née cyanosée, avec circulaire du cordon, méconium à la figure. Placenta flétri et violet. A peu crié, est restée somnolente pendant plusieurs jours. B. W. négatif. A eu tous les 6 mois des séries d'acétylsan sans grand effet.

Traumatisme obstétrical.

81) F. née le 13 septembre 1931. Retard intellectuel, instable, irritable.

Mère 31 ans, grand-mère et tante mortes tuberculeuses. Seule enfant.

Accouch. à terme, perte des eaux le vendredi, accouch. le dimanche. Expulsion très longue. Symphysectomie finalement.

L'enfant n'a pas crié tout de suite; il a fallu la ranimer. Le 3^e jour, cyanose d'un côté et lividité de l'autre. Marche à 19 mois, propre à 4 ans. A 6 ans, parle mal.

Encéphalite vaccinale?

82) G. né le 28 février 1934. Retard intellectuel. Troubles de la prononciation. Instabilité. 3 sœurs. Pas de F. C.

Né à terme. Circulaire du cordon, mais pas de cyanose. A crié tout de suite et a tété comme il faut les jours suivants.

A un an, vacciné à la cuisse, 3 grosses pustules. Température à 39° pendant 3 à 4 jours. Somnolent, vomissement.

Traumatisme obstétrical.

83) G. né le 12 février 1922. Sclérose cérébrale diffuse. A 8 ans, ne marche pas. Croise les jambes en ciseaux. Réfl. vifs, clonus; choréo-athétose. Arriération psychique.

Parents, B. W. négatif. Enfant unique.

Accouch. ayant duré 22 heures. Cyanose à la naissance.

A 16 mois, P. L. Liquide C. R. normal.

Syphilis?

84) G. né le 19 mai 1921. Retard intellectuel. Réfl. exagérés. Epilepsie fruste.

Père mort de cancer du rectum. Mère b. p. 2 sœurs plus âgées, 1 F. C.

Accouch. à terme. Les premiers mois, pleurait tout le temps. A 6 mois, anurie. Nez ensellé.

Traumatisme obstétrical.

85) G. né le 20 février 1932. Retard intellectuel. Parole incompréhensible. Voix rauque.

Parents, B. W. négatif. Une sœur plus âgée b. p. 1 F. C. de 3 semaines. Un autre mort à 15 mois de septicémie.

Accouch. à terme : 4.200 gr. Circulaire du cordon. Cyanosé, ranimé. Aucun stigmate physique.

Hémiplégie dr. Encéphalite.

86) F. 9 ans. Hémiplégie droite avec contracture. Difficulté de la parole et retard intellectuel. Crises d'épilepsie ou équivalents (8 à 10 crises par jour).

Née à terme, accouch. normal ayant duré 4 heures. N'aurait pas crié aussitôt. Gros placenta. Premiers jours normaux.

En 1932, rougeole (?); après l'éruption, la température redevenue normale s'élève à nouveau, avec crises convulsives, bientôt suivies d'hémiplégie droite.

En 1933, l'hémiplégie droite se complète d'aphasie.

Mère : 1 F. C. de 3 mois (provoquée).

Sur ce nombre, malheureusement trop restreint, d'observations (86), quelles ont pu être nos conclusions étiologiques? Pour ce faire, il nous a paru plus favorable de grouper nos résultats en trois tableaux récapitulatifs.

+++SCLEROSES CEREBRALES D'ORIGINE OBSTETRICALE (tableau A)+++

Mode d'accouchement	Accouch. normal	Accouch.long Gros enfant	Circulaire. du cordon	Forceps	Rupture membran.	Gémeilité	Siège	Totaux %
I- Tr.obst. sûr & isolé Nais.à term.		31,55 66 83	7,38 53,63 85	1,50	19,56 79,81		17,39	↑↑ 19,7% ↓
II-Tr.obst. sûr + prématurité	30 58	29			67		41	--- 33,7% 5
III-Tr.obst. sûr, Nais. à terme, + tares (terrain syphil)		11	20 35,80	4,5 46				---55,8% 7
IV-Tr.obst. douteux Nais.à term.		6,18,34 37,44,45 47,48,62		69		22	78	↑ 12 22,1% ↓
V- Tr.obst. douteux Accident prématuré	27,77	12,13,14 21 25						--- 7 ↓
M O R R T								
A P P A R E N T E								
S A N S								
M O R T								

A

SCLEROSES CEREBRALES D'ORIGINE OBSTETRICALE

Tableau A

Sur 86 scléroses cérébrales, prises au hasard de l'observation, à la consultation de médecine générale de l'Hôpital Trousseau, nous arrivons donc à un chiffre brut de 48, c'est-à-dire à un pourcentage de 55,8 %, dépassant donc de beaucoup ceux accordés par nos prédécesseurs au traumatisme obstétrical. Cela n'est pas pour nous surprendre, car si, dans ces 48 cas, l'anomalie peut être invoquée, sa prédominance, dans l'étiologie des cas envisagés, n'est pas toujours des plus nettes. Ceci amène donc de justes restrictions à ce 55,8 %. Si, comme cela nous semble d'ailleurs des plus justifiés, nous exigeons la naissance en état de mort apparente pour prendre en considération le traumatisme, les pourcentages tombent d'eux-mêmes : cependant cela fait encore 29 observations, soit du 33,7 %, proportion dépassant encore nettement les chiffres classiques (18 à 22 %). Ce 33,7 %, quant à nous, semble bien correspondre à la réalité : dans tous les cas, nous retrouvons en effet un traumatisme obstétrical indiscutable avec mort apparente :

- soit seul en cause (tabl. A, groupe I).
- soit associé à la prématurité ou à des facteurs de terrain ou d'hérédité (tabl. A, groupe II et III).

Dans tous ces cas, sa prépondérance nous permet cependant de voir en lui le facteur étiologique nécessaire et suffisant.

Cela semble en effet dépasser les simples réalités cliniques que de n'attribuer une origine obstétricale qu'aux cas de la série I (17 observations) et d'arriver ainsi à un pourcentage de 19,7 %.

En ce qui concerne les observations des groupes II et III, nous les rangeons aussi, sans hésiter, dans la catégorie des scléroses obstétricales : la présentation par le siège, dans un de nos 5 cas de prématurité (obs. 41, gr. II), de même, à la lecture des observations du groupe III, ne retrouve-t-on pas des anomalies obstétricales amplement suffisantes pour expliquer les dégâts méningo-encéphaliques à elles seules?

— Circulaires du cordon : obs. 20, 35, 80.

— Forceps : obs. 4, 5, 46.

— Accouchement long et difficile : obs. 29.

Telles sont les anomalies rencontrées; nous avons suffisamment insisté sur leur gravité pronostique. Dans tous ces cas, il ne paraît que trop justifié de leur rattacher les accidents immédiats (asphyxie), les séquelles ultérieures; dans tous ces cas, sans dénier toute action défavorable à l'hérédité, au terrain, à l'existence, d'ailleurs peu fréquente, de stigmates spécifiques, ces multiples facteurs nous ont semblé devoir être, sans arrière-pensée, minimisés.

Par contre, les observations des groupes IV et V sont plus attaquables et c'est pourquoi, presque spontanément, nous avons cru bon de les détacher du nombre des scléroses post-obstétricales, faisant ainsi tomber le pourcentage de 55,8 % à 33,7 % seulement. Il y manque en effet le critère, essentiel pour nous, de la mort apparente. Si dans certains cas, en l'absence d'autres causes, le traumatisme semble possible (accouchement long, pénible, gros enfant), dans d'autres cas l'accouchement semble bien n'avoir eu qu'un simple rôle occasionnel, le rôle essentiel revenant à l'hérédité, au terrain, à la syphilis, tous facteurs rendant le cerveau plus vulnérable. Tel traumatisme qui, sans eux, aurait été sans lendemain, se voit suivi d'accidents neurologiques (obs. 6, 37, 48) (obs. 25, 47) (obs. 34) (obs. 18). La classification de tels cas semble plus délicate et aussi, sans grosse objection de notre part, pourrait-on les adjoindre au groupe des scléroses cérébrales héréditaires (tabl. C.).

B

SCLEROSES CEREBRALES PAR INFECTIONS POST-NATALES

ÉTILOGIES	OBSERVATIONS	TOTAUX ET POURCENTAGES
I. — Infection sûre et isolée.	23, 32, 33, 51 68, 70, 82	7 8,4 %
II. — Infection sûre + tares :		
Terrain	2, 28, 36, 40, 43, 24, 74	20,9 %
Syphilis.	52, 65, 86	11 24,6 %
Prématurité.	73	
III. — Infection douteuse.		
TOTAL	15, 61, 75	3
Total.....		21 observations sur 86 = 24,6 %

Sur nos 86 observations, nous avons relevé 21 cas pour lesquels le rôle de l'infection pouvait être envisagé, c'est-à-dire dans un pourcentage de 24,6 %, chiffre qui nous semble d'ailleurs légèrement dépasser les données de la clinique. Parmi ces 21 cas, on retrouve en effet :

— 7 cas (tabl. B., groupe I, obs. 23, 32, 33, 51, 68, 70, 82) où la nature infectieuse de la sclérose s'affirme indiscutablement.

— Dans les 11 cas suivants (tabl. B., groupe II) nous retrouvons encore la nette prépondérance de l'épisode infectieux initial :

- sur des tares névropathiques (obs. 2, 40, 43, 74).
- sur des tares héréditaires, tuberculose (obs. 28, 36).
- Sur des signes plus ou moins nets de syphilis héréditaire (obs. 24, 52, 65, 86).
- sur le facteur prématurité (obs. 73).

Nous n'avons donc pas hésité à les rattacher au groupe qui nous occupe : pour nous, d'après nos observations, le pourcentage avec lequel l'infection joue un rôle dans les scléroses cérébrales infantiles semble donc atteindre environ 20,9 %.

Les observations du groupe B III sont moins convaincantes : cependant, en l'absence de toute autre cause et en présence d'un épisode infectieux, même d'allure banale, pourquoi ne pas lui rattacher les séquelles neurologiques (obs. 15, 61, 75). Nous arrivons ainsi au pourcentage brut, peut-être un peu fort, de 24,6 %.

SCLEROSES CEREBRALES D'ORIGINE HEREDITAIRE

ÉTIOLOGIES	OBSERVATIONS	TOTAUX ET POURCENTAGES
I. — Tares héréditaires, seules en jeu : né- vropathie, éthyl., tubercul.	16 10	2 2,3% 9,3%
II. — Syphilis héréd. seule en jeu ou très probable.	26, 49, 54, 60 71, 84	6 6,9%
Total.....	8 observations sur 86	= 9,3 %

Sur 86 observations, dans 2 cas (obs. 16 et 10), l'existence de tares héréditaires put seule être invoquée comme responsable des accidents, c'est-à-dire dans 2,3 % des cas :

— obs. 16 (mère épileptique).

— obs. 10 : sclérose cérébrale chez les deux frères, donc facteur héréditaire probable (obs. 10 et 11).

Quant à la syphilis, nous n'en avons retenu que 6 cas purs, 6 cas où elle semble bien, à elle seule, être à l'origine des lésions (tabl. C, obs. 26, 49, 54, 60, 71, 84), c'est-à-dire dans un pourcentage de 6,9 %.

En totalité, en nous basant sur nos 86 observations, nous n'arrivons qu'à un pourcentage de 9,3 % : 9,3 % seulement des séquelles neurologiques infantiles seraient donc attribuables à l'hérédité, pourcentage qui, malgré nos tendances personnelles nous semble trop faible. Il est certain qu'il y aurait lieu de rattacher à cette série certaines de ces scléroses cérébrales où nous avons relevé un traumatisme

obstétrical douteux (accouchement long, difficile mais sans asphyxie). En de telles éventualités, il semble que ce soit bien plutôt l'hérédité qui conditionne l'apparition des troubles neurologiques.

D

I. — CAS COMPLEXES

Parfois, il ne nous fut pas donné de conclure, les diverses étiologies se retrouvant chez un même malade, avec un même degré d'action : 3 cas sur 86 observations, c'est-à-dire dans 3,4 %.

Obs. 3 :

— Traumatisme obstétrical : gros enfant à terme, mort apparente.

— Hérédo-syphilis :

$$\text{Gros placenta} = 1.000 \text{ gr. } R = \frac{3750}{1000}$$

— Infection : mastoïdite.

Obs. 42 :

— Traumatisme post-natal.

— Rougeole.

Obs. 76 :

— Hérédo-syphilis? : F. C. de deux mois et demi.

— Traumatisme obstétrical : perte des eaux huit jours avant.

— Infection : entéro-colite avec hyperthermie.

II. — CAS INDETERMINES

L'interrogatoire, l'examen clinique, les examens de laboratoire restent négatifs, l'étiologie reste irrévocablement obscure : ce fut le cas de nos observations 8, 9, 57, 59, 64 et 72; à grand'peine retrouve-t-on :

— un ictère pendant la grossesse (obs. 57).

— des vomissements incoercibles (obs. 59).

Sans savoir pour cela si l'on est en droit d'attribuer un rôle à ces derniers facteurs.

Les cas indéterminés atteignent donc un pourcentage de 6,9 %, pourcentage qui ne nous semble pas correspondre à la réalité. Il semble que nous ayons été particulièrement favorisés dans notre série de 86 observations. Il est inutile d'insister, tant l'accord existe sur ce point, que les scléroses cérébrales infantiles demeurent une affection d'étiologie essentiellement complexe, par trop souvent obscure et mystérieuse.

CONCLUSIONS

Les manifestations de la sclérose cérébrale sont nombreuses et variées en pathologie infantile. Selon qu'elle est diffuse ou localisée, massive ou très légère, elle donne lieu à divers symptômes depuis la paralysie généralisée et l'idiotie complète jusqu'à de simples troubles du caractère ou à une simple diminution de l'activité intellectuelle. Minime, elle constitue parfois seulement, chez des sujets par ailleurs normaux, une épine irritative génératrice, plus ou moins tard, au cours de la vie, d'épilepsie typique ou fruste.

Pour la prophylaxie et le traitement de ces scléroses cérébrales infantiles, il importe d'en préciser le mieux possible les causes. Celles-ci varient suivant les cas et il n'est pas toujours facile de les mettre en évidence, car on doit souvent se contenter pour cela des résultats d'une enquête rétrospective. Tout le monde est d'accord pour reconnaître qu'un certain nombre de scléroses cérébrales sont dues au traumatisme obstétrical, à la syphilis congénitale ou à une encéphalopathie aiguë de l'enfance; mais sur le rôle joué par chacun de ces facteurs, les opinions sont encore assez divergentes. Cela tient sans doute aux milieux dans lesquels on observe, à l'âge où l'on voit les enfants, et aussi à l'orientation médicale des observateurs.

Très objectivement, nous avons fait une enquête minutieuse sur les antécédents héréditaires, collatéraux et personnels de 86 enfants atteints de manifestations diverses de sclérose cérébrale. Chez chacun d'eux, nous avons cherché les stigmates cliniques et humoraux pouvant permettre d'affirmer ou de soupçonner la syphilis congénitale.

I. — Dans un certain nombre de cas, l'étiologie paraît évidente : les lésions se sont installées après un épisode fébrile avec torpeur et convulsions. La sclérose cérébrale est la séquelle d'une encéphalopathie aiguë de l'enfance. Il

s'agit tantôt d'une encéphalite aiguë idiopathique de l'enfance dont la nature est encore indéterminée. Dans d'autres cas, l'encéphalomyélite est secondaire et la manifestation d'une maladie connue. Parmi celles-ci, il faut ranger les encéphalites survenant au cours des maladies éruptives, notamment la rougeole, celles des oreillons, celles de la coqueluche, celles de la vaccine, de la varicelle, etc... Les broncho-pneumonies et les gastro-entérites graves sont, elles aussi, susceptibles de réaliser des accidents analogues.

Il faut signaler le polymorphisme de la phase aiguë initiale, la durée plus ou moins longue de la phase de latence précédant l'apparition des manifestations nerveuses, l'existence de poussées évolutives et de recrudescence au cours des années successives.

Dans ce groupe des scléroses cérébrales, on peut ranger 21 de nos observations, ce qui fait un pourcentage de 24,6 %.

Dans certains cas, il s'agit de séquelles d'encéphalites aiguës secondaires :

- à la rougeole (obs. 33, 43, 51, 86).
- à la coqueluche (obs. 24).
- à certaines broncho-pneumonies graves (obs. 15, 28).
- à la vaccine (obs. 82).
- à certaines gastro-entérites graves (obs. 52).
- dans un cas même on peut, croyons-nous, invoquer une encéphalite paludéenne *in-utero* (obs. 73).

Plus souvent, l'encéphalite reste d'origine indéterminée, ce fut le cas des obs. 2, 23, 32, 36, 40, 61, 65, 68, 70, 74, 75.

Parmi ces observations, les syndromes neurologiques observés furent :

— 12 syndromes moteurs (épilepsie, hémiplégie, choro-athétose).

— 6 syndromes psycho-moteurs.

— 1 syndrome psycho-moteur avec cécité.

- 1 syndrome moteur avec surdité.
- 1 seul syndrome purement psychique.

II. — Le traumatisme obstétrical nous a paru jouer un rôle considérable dans l'étiologie des scléroses cérébrales infantiles.

La rupture prématurée de la poche des eaux, la prolongation excessive du travail et surtout de l'expulsion, avec mouvements alternés de sortie et de rentrée de la tête, l'extraction de la tête dernière, les circulaires du cordon, certaines applications de forceps surtout au détroit supérieur, certaines dystocies, les injections inopportunes d'extraits hypophysaires, sont les circonstances les plus souvent observées, mais toutes les causes de souffrance du fœtus, pendant l'accouchement, peuvent intervenir.

Au point de vue pathogénique, l'asphyxie paraît être un élément important par les suffusions hémorragiques et l'œdème qu'elle provoque au niveau du cerveau et des méninges.

Dans de nombreux cas, on peut discuter la part du traumatisme obstétrical dans l'étiologie des accidents. Il est bien probable que son action est souvent favorisée par un état antérieur de fragilité vasculaire, de méiopragie cérébrale, d'hérédité nerveuse et de résistance crânienne. La prématurité est à ce point de vue un élément favorisant de premier ordre. Dans celle-ci et dans la prédisposition interviennent les facteurs héréditaires et notamment la syphilis, l'alcoolisme, les infections et intoxications des parents, l'état humoral et les carences de la mère.

Si on peut dire que, dans un certain nombre de cas, le traumatisme minime n'aurait pas joué s'il n'avait pas trouvé un terrain vasculaire et cérébral favorable, il est également vrai que ces conditions n'auraient pas réalisé l'hémorragie cérébrale ou méningée et la sclérose, s'il n'y avait pas eu traumatisme.

Dans 33,7 % des cas, l'état de cyanose et de mort apparente de l'enfant à la naissance permet d'attribuer un

rôle considérable, sinon prédominant, au traumatisme obstétrical.

— Les circulaires du cordon (obs. 7, 20, 35, 38, 53, 63, 80, 85).

— La longueur du travail et de l'accouchement chez les primipares âgées, l'excès de volume fœtal (tabl. A, obs. 11, 29, 31, 55, 66, 83).

— L'ouverture prématurée de la poche des eaux (obs. 19, 56, 67, 79, 81).

— Les présentations du siège avec extraction de tête dernière (obs. 17, 39, 41).

— Certains forceps au détroit supérieur (obs. 1, 4, 5, 46, 50)

sont les circonstances les plus fréquemment relevées dans les antécédents de ces enfants.

Dans d'autres cas, il y a eu traumatisme possible, mais son action est moins évidente car la mort apparente fait défaut. En outre, dans les observations qui constituent ce groupe, on relève d'autres facteurs ayant pu intervenir dans l'hémorragie méningée ou la sclérose cérébrale : une hérédité nerveuse chargée, l'alcoolisme, le mauvais état de santé des parents (obs. 6, 18, 22, 34, 37, 44, 45, 47, 48, 62, 69, 78).

Parmi les sujets, dans les antécédents desquels on relève un traumatisme obstétrical évident ou possible, certains étaient des prématurés :

— nés en état de mort apparente (obs. 29, 30, 41, 58, 67).

— nés sans mort apparente (obs. 12, 13, 14, 21, 25, 27, 77).

Dans les scléroses pour la constitution desquelles on peut invoquer un rôle au traumatisme obstétrical, l'état des parents, celui des frères et des sœurs, celui de l'intéressé, permet quelquefois d'exclure, avec grande probabilité, la syphilis congénitale, par exemple dans les cas suivants (obs.

55, 63, 66, 79, 81, 85), dans d'autres, cette hypothèse ne peut être complètement écartée (obs. 11, 35, 46, 80).

III. — La syphilis, à elle seule, paraît responsable des accidents nerveux dans 6 cas (soit 6,9 %) (obs. 26, 49, 54, 60, 71, 84). Ce pourcentage est très inférieur à celui mis en avant par d'autres auteurs. Cela tient probablement au fait que nous sommes plus difficiles dans la discrimination des symptômes méritant d'être retenus en faveur de l'étiologie syphilitique. Les signes de certitude et de probabilité classiques et admis de tous ne nous ont pas paru aussi fréquents que d'aucuns le prétendent, dans les antécédents et l'examen de nos malades. Cela ne doit pas, d'ailleurs, priver ces sujets d'un traitement d'épreuve.

IV. — Dans 6 cas (soit 6,9 %), l'interrogatoire et l'étude clinique et biologique ne permettent pas de préciser avec quelques chances de véracité, l'étiologie de la sclérose cérébrale : celle-ci reste indéterminée (obs. 8, 9, 57, 59, 64, 72).

V. — Ces notions étiologiques sont des indications pour la prophylaxie et le traitement des scléroses cérébrales infantiles.

Les *mesures préventives* doivent remonter très haut, puisqu'il faut les étendre à l'état de santé des procréateurs et aux prescriptions de l'eugénique.

Dès la conception, la mère et le père doivent être soigneusement interrogés et examinés, car la meilleure prophylaxie de la syphilis congénitale, la seule réellement efficace, consiste dans le traitement énergique de la mère durant les premiers mois de la grossesse. L'hygiène et l'alimentation rationnelle de la mère pendant la gestation diminueront les cas d'hémorragie méningée ou cérébrale par fragilité vasculaire par carence, par prématurité, par accouchement prolongé du fait de l'atonie musculaire, etc...

Chez les primipares, surtout âgées, il faut une surveillance encore plus grande au moment de l'accouchement et

éviter une temporisation excessive. L'accoucheur ou la sage-femme doivent tout mettre en œuvre pour réduire au minimum le traumatisme obstétrical et la souffrance de l'enfant pendant l'expulsion. Les manœuvres de réanimation doivent être faites sans violence. La ponction lombaire répétée diminuera beaucoup le nombre des séquelles de l'hémorragie méningée.

Une fois constituée, la sclérose cérébrale est le plus souvent peu sensible au traitement. Un traitement antisyphilitique d'épreuve doit être tenté sans en attendre grands résultats. L'opothérapie thyroïdienne à petites doses, l'hygiène générale amélioreront, souvent très sensiblement, les troubles intellectuels et moteurs.

Vu: *Le Président de Thèse,*
LOEPER.

Vu: *Le Doyen,*
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer:

Le Recteur de l'Université de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE.** — Considérations étiologiques sur les épilepsies. (XII^e Réunion. neurolog., Paris 1-6-32.)
- ABD-EL-NOUR.** — Etude sur l'étiologie et le pronostic de la mort apparente du nouveau-né. (Thèse Paris 1929.)
- BABONNEIX L.** — Diplégies infantiles. (Les enfants syphilitiques de Tixier, p. 136.)
- BABONNEIX L.** — Le traumatisme obstétrical dans l'étiologie des encéphalopathies infantiles. (Gaz. des Hôpitaux, 11 nov. 1909.)
- BABONNEIX L.** — Les encéphalopathies infantiles. (Bull. méd., 29 nov.-2 déc. 1911.)
- BABONNEIX L.** — Sur un cas de sclérose cérébrale (F. tubéreuse). (L'encéphale, n° 9, 1911.)
- BABONNEIX L.** — Hérédo-syphilis et encéphalopathies infantiles. (Annales mal. vénér., n° 2, février 1914.)
- BABONNEIX L.** — La syphilis héréditaire dans ses rapports avec les encéphal. infantiles. (Congrès néerlandais de Pédiatrie de Groningue, 18 juillet 1912.)
- BABONNEIX L.** — Hémiplégies de l'enfance et hérédo-syphilis. (Rev. neurolog., n° 7, juillet 1916.)
- BABONNEIX L.** — A propos de la sclérose tubéreuse. (Rev. neurolog., n° 7-8, juillet-août 1918.)
- BABONNEIX L.** — Encéphalop. d'origine obst. (M. médical, 15 nov. 1923.)
- BABONNEIX L.** — Atrophie optique d'origine hérédo-syphilitique. (Soc. pédiatrie, 15 avril 1924, n° 4-5.)
- BABONNEIX L.** — Diplégies infant. et hérédo-syphilis. (Pédiatrie pratique, 25 nov. 1926.)
- BABONNEIX L.** — Hémiplégies infant. liées à l'hérédo-syphilis. (Arch. de méd. des enfants, t. XXIX, p. 56, 1926.)
- BABONNEIX L.** — Rôle de la syphilis héréd. dans le déterminisme des encéphalop. infant., couramment attribuées au traum. obst. (Ann. mal. vénér., janv. 1929.)
- BABONNEIX L.** — Quelques cas d'hémiplégies infantiles. (Journ. des Praticiens, n° 12, 23 mars 1929.)
- BABONNEIX L.** — Encéphalites infantiles. (Pédiatrie, n° 102, 23 déc. 1931.)
- BABONNEIX L.** — Encéphalites aiguës infantiles. (Gaz. des Hôpitaux, n° 45, 6 juin 1931.)
- BABONNEIX L.** — Hémiplégie infantile avec image radiographique d'ostéite crânienne. (Soc. pédiatrie, Paris, 24 mai 1932.)
- BABONNEIX L.** — Encéphalites aiguës chez l'enfant. (Rev. de méd. de Paris, juillet 1932.)
- BABONNEIX L.** — Quelques cas d'hémiplégies infantiles. (Rev. de méd. de Paris, tome II, p. 441-450, oct. 1935.)

- BABONNEIX L. — L'hémiplégie infantile. (Sem. des Hôpitaux, Paris, 15 avril 1936.)
- BABONNEIX L. et MIGET A. — Hémiplégie infantile avec atrophie optique. (Soc. pédiatrie, Paris, 21 avril 1931 et janvier 1932.)
- BABONNEIX L. et TIXIER. — Hémiplégies infantiles chez un hérédo-syphilitique. (Bull. Soc. de Pédiatrie, Paris, avril 1914.)
- BABONNEIX L. et VOISIN R. — Encéphalo. chron. infant. (Traité de path. méd. et de thérap. appliquée, Sergent, Ribadeau-Dumas, t. 24-25, Paris 1923.)
- BARRY P. — Hémiplégies infantiles et salicylate de soude intraveineux. (Paris méd., n° 33, 17 août 1929, p. 158-160.)
- BERTOYE P. — Sur un cas d'hémiplégie transitoire, avec aphasie, survenu au début de la coqueluche, avant l'apparition des quintes. (Péd. n° 10, octobre 1929.)
- BRUSA P. et ORLANDI N. — Sur les traumatismes méningo-encéphaliques du nouveau-né. (Rev. de clin. Pédiatr., janvier 1936.)
- CHEVALIER Albert. — Traum. obst. dans étiologie des encéphalo. infant. (Villeurbanne-Lyon, Th, 1909-1910.)
- COMBY. — Encéphalites aiguës chez les enfants. (Arch. méd. infant., 1907.)
- COMBY. — In Traité mal. de l'enfance, 1901.
- COMBY. — Epilepsie chez l'enfant. (Arch. méd. infant., 1913, p. 617.)
- COMBY. — Encéphalites aiguës chez l'enfant. (Arch. méd. infant., n° 8, 1911, Arch. méd. infant., 1921.)
- COMBY. — Hémorragie chez le nouveau-né. (Arch. méd. infant., 1925, p. 639.)
- COMBY (Mlle Marie-Thérèse). — Syndromes encéphalitiques au cours des mal. de l'enfance (encéphalites aiguës). (Thèse Paris, 1935.)
- COUVELAIRE A. — Des hémorragies du système nerveux central des nouveau-nés, dans les accouchements terminés par forceps. (Annales gynéc. et obst., janvier 1907.)
- DEVRAIGNE. — Valeur diagn., pronos. et thérap. de la P. L. chez les nouveau-nés. (Presse méd., 16 avril 1905, p. 513.)
- DUBARRY. — Hémiplégies infantiles. (Paris méd., 1927.)
- DUFOUR H. — Avenir des convulsifs infant. (Rev. neurol., 1900, p. 527.)
- FILATOW. — Diagn. et séméiol. mal. de l'enfance.
- FOOTE J. A. et RODDA. — Hémorragies crâniennes du nouveau-né.
- FORSTER. — Cerebrale kinderlähmung auf dem Boden hereditärer Lues. (Breslau, Psychiatr. Neurolog. Vereinigung, 26 mai 1913, et Berliner Klinische Wochenschrift, 14 juillet 1913.)
- FRANCINI Carlo. — Séquelles des convulsions dans les premiers mois de la vie. (Rev. di clin. pediatri., août 1918.)
- FREUD. — Die infant. Cerebrallähmung. (Specielle Pathol. u. Therap. Nothnagel, Vienne 1897.)
- HAUSTRANDT F. et MEIER A. — Sur les lésions obstétr. traum. et les lésions acquises extra-utérines du système nerveux central, chez les nouveau-nés. (Frankfurter Zeitschrift Pathol., 1935, t. XLIX, pp. 21-62.)
- HEUYER et DUBLINEAU. — Convulsions de l'enfance dans leurs rapports avec l'épilepsie.

- HEUYER et LONGCHAMPT. — Considérations sur les convulsions essent. de l'enfance. (Th. Paris 1926.)
- HUET. — Contribution à l'étude de l'importance du traumatisme obst. comme facteur étiologique des encéphalopathies de l'enfance. (Thèse Paris, 1932.)
- HUTINEL et BABONNEIX L. — Conceptions actuelles des encéphalop. infant. (Journ. de méd. et Chir. pratiques, octobre 1919, p. 721.)
- JOHNSTONE Mary M. S. — Aout infections diseases as the causes of hemiplegia in children. (Pediatr. New-York 1910, XXII, p. 690.)
- KUND-KRABBE. — Forme familiale de la sclérose cérébrale diffuse. (Brain, 1916.)
- LABBE Raoul. — Pron. des convulsions infantiles. (Bruxelles méd., n° 15, p. 426, 1908.)
- LACOMBE. — Contribution à l'étude étiologique de l'hémiplégie infantile. (Thèse Bordeaux, 1934.)
- LANTUEJOUL. — L'hémorragie mén. sous duremérienne traum. du nouveau-né. (Thèse Paris, 1921.)
- LEROUX. — Hémipl. au cours d'une scarlatine grave. (Bull. Soc. Pédiatr. Paris, 1911.)
- LEVIN (Mme). — Contribution à l'étude étiologique des encéphalopathies inf. (Thèse Paris, 1909.)
- LEVY M. et LEBOURDY. — Hémipl. diphtériques. (Bull. Soc. Pédiatr. Paris, nov. 1930, et Pédiatrie, n° 3, mars 1931, p. 65.)
- LONG-LANDRY (Mme). — Maladie de Little. (Thèse Paris, 1911.)
- MAGNI. — Encéphalites infantiles. (Revista di Pathol. nerv. et mentale, 1928.)
- MANIADIS. — Contribution à l'étude de l'hémiplégie spasmodique infant. d'origine hérédo-syphilitique. (Thèse Paris, 1936.)
- NOBECOURT. — Leçons sur convuls. petite enfance et syphilis congénit. (Clin. Enf. Mal., 15 mai 1926.)
- PEHU et BROCHIER. — Probl. obst. du mongolisme infant. (Bull. Acad. Méd., 7 juillet 1936, n° 26, pp. 42-51.)
- PIGEAUD H. et NOEL R. — Lésions de sclérose chez les nouv.-nés morts au cours du trav. ou rapidement après la naissance. Leur intérêt clin. et histol. (Bull. Soc. obst. et gynécol., Lyon, mars 1937, p. 220.)
- PITOUS B. — Suites éloignées des hémorragies méningées du nouveau-né, après trait. par P. L. précoces et répétées. (Thèse Bordeaux 1931.)
- RENARD M. — Pronostic éloigné hém. mén. du nouveau-né. (VII^e Congrès gynéc. et acc. langue française, Bordeaux 1931.)
- RILLET et BARTHEZ. — Mal. des enfants, 1884.
- RIOM (Mlle Car.). — Contribution à l'étude clinique des encéphalites aiguës de l'enfant. (Thèse Paris, 1933.)
- RIVIERE. — VII^e Congrès gynéc. et acc. langue franç., Bordeaux 1931.
- ROUDINESCO Jenny. — Encéphalites de la diphtérie. (Thèse Paris, 1933.)
- ROUZIER. — Encéphalites morbilleuses. (Thèse Paris, 1931.)
- SCHWARTZ Ph. — Die Geburtstraumatische Schädigung des Kopfes

- Neugeborener und ihre Bedeutung für die Pathol. (Monatsschrift für Kinderheilkunde, déc. 1926.)
- SIEGEL. — Rubéole suivie d'encéphalite. (Arch. für Kinderheilkunde, 4 octobre 1932, pp. 235.)
- SILFVERSKIOLD Nils. — Orthopadische Studia über Hemiplegia spastica Infantilis. (Acta chirurgica Scandinavica, suppl. V, 1924.)
- STEHÉLIN. — Contribution à l'étude des manifestations encéphalitiques au cours de la fièvre typhoïde. (Thèse Paris, 1931.)
- TISSIER M. — De l'influence de l'accouchement anormal sur le développement des troubles cérébraux. (Thèse Paris 1899.)
- TOULOUSE et COURTOIS. — Séquelles mentales d'encéphalites aiguës, d'après 100 observations. (Soc. méd. psychol., décembre 1932.)
- TROUSSEAU. — Cliniques de l'Hôtel-Dieu, tome II, 1865, et traités classiques.
- TURNER B. F. — Lésions obst. du syst. nerveux central. (Memphis med. journ., tome XI, pp. 8-16, mars 1936.)
- LEVY-VALENSI. — Encéphalopathies infantiles. (Nouveau traité méd., fasc. XIX.)
- VOGT (Mlle C.). — Encyclop. méd. chirurg. (Neurolog. infant., Pédiatrie, tome II, 1935.)
- VORON et PIGEAUD. — Contribution à l'étude des hémorragies méningées du nouveau-né. (Pédiatr. prat., 1927, et Gynéc. et Obst., janvier 1930.)
- WAITZ R. — Lésions cérébro-méningées à la naissance. (Thèse Paris, 1931.)
- WIDIEZ. — Hémiplegies cérébr. inf. (Thèse Paris, 1928.)

